

ANNÉE 1977 - N°

242

Les Craniopharyngiomes

(A propos de 48 OBSERVATIONS)

THÈSE présentée à :

L'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON

et soutenue publiquement le 13 JUIN 1977

pour obtenir le grade de DOCTEUR EN MEDECINE

par

Perrin Gilles

né le 1^{er} mai 1948

à LYON (Rhône)

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD LYON I - D. E. M. MÉDECINE LYON-NORD

Les Craniopharyngiomes

(A SUITE DE 48 OBSERVATIONS)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

THÈSE PRÉSENTÉE À
L'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON

PAR
M. le Docteur en Médecine
P. PARRIN

1907

Parrin 1907

1907

1907

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD LYON I - U. E. R. MEDECINE LYON-NORD

ANNÉE 1977 - N°

Les Craniopharyngiomes

(A propos de 48 OBSERVATIONS)

THÈSE présentée à :

L'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON

et soutenue publiquement le 13 JUIN 1977

pour obtenir le grade de DOCTEUR EN MEDECINE

par

Perrin Gilles

né le 1^{er} mai 1948

à LYON (Rhône)



UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I

U.E.R. MEDECINE LYON-NORD

8, avenue Rockefeller
69373 LYON Cédex 2

TABLEAU DU PERSONNEL DE L'UNIVERSITE

oOo

Président de l'Université : Professeur D. GERMAIN

Premier Vice-Président : Professeur E. ELBAZ

Deuxième Vice-Président: Professeur ROUSSET

Troisième Vice-Président: Professeur LOPEZ

Secrétaire Général : Monsieur RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE Grange Blanche : Directeur : Docteur SALLE (MCA)

Alexis Carrel : Directeur : Professeur MORNE X

Sud-Ouest : Directeur : Professeur NORMAND

Lyon-Nord : Directeur : Docteur NEIDHARDT (MCA)

Directeur Honoraire : Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE : Directeur : Professeur REVILLARD J. P.

TECHNIQUES DE READAPTATION: Directeur : Docteur MORGON (MCA)

SCIENCES PHARMACEUTIQUES : Directeur : Professeur BIZOLLON C.

SCIENCES ODONTOLOGIQUES : Directeur : Professeur VINCENT R.

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE :

Président du Conseil de l'U.E.R. : Professeur R. GUILLET

Directeur : M. MILLON A.

MATHEMATIQUES : Directeur : Professeur E. COMBET

PHYSIQUE : Directeur : Professeur J. DELMAU

CHIMIE ET BIOCHIMIE : Directeur : Professeur J. HUET

SCIENCES DE LA NATURE : Directeur : Professeur R. GINET

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES : Directeur : Professeur WORDE J. F.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 1 : Directeur : Professeur POUYET B.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE N° 2 : Directeur : M. GALLET J.

Directeur E.N.S.A.M.

OBSERVATOIRE : Directeur : M. MONNET Guy

PHYSIQUE NUCLEAIRE : Directeur : Professeur GUSAKOW

MECANIQUE : Directeur : Mademoiselle COMTE BELLOT

oOo

COMPOSITION DU JURY

oOo

PRESIDENT	:	Monsieur le Professeur G. E. ALLEGRE	U.E.R. Lyon-Nord
ASSESSEURS	:	Monsieur le Professeur L. MANSUY	U.E.R. Alexis-Carrel
		Monsieur le Professeur J. LECUIRE	U.E.R. Grange Blanche
		Monsieur le Professeur Cl. LAPRAS	U.E.R. Sud-Ouest
		Monsieur le Professeur Ag. A. GOUTELLE	U.E.R. Lyon-Nord
		Monsieur le Professeur Ag. G. FISCHER	U.E.R. Alexis-Carrel

oOo

A ma femme et à notre fils Mathieu,

A mes parents

que ce travail représente pour eux la récompense de leurs efforts.

Ils sont à l'origine de mon orientation ; leurs leçons, leurs conseils
et leurs encouragements ont permis ma formation.

Je leur témoigne, ici, ma profonde affection,

A toute ma famille,

A tous mes amis, en particulier,

Denis MARION

et

François PELLAT-FINET

et, tous mes amis de l'Internat des Hôpitaux de Lyon.

oOo

A notre Maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur G. E. ALLEGRE

Nous n'oublierons pas que c'est au cours d'un semestre d'externe dans son Service, que nous avons découvert l'attrait passionnant de la Neurochirurgie.

Plusieurs semestres d'internat nous ont permis de découvrir sa personnalité attachante, son expérience et sa maîtrise chirurgicale.

Nous lui sommes très reconnaissant de sa bienveillance à notre égard et des conseils qu'il a bien voulu nous prodiguer pour notre formation.

Nous sommes heureux de l'assurer, ici, de notre respect et de notre total dévouement.

A nos Maîtres et Juges :

Monsieur le Professeur L. MANSUY

Nous avons toujours admiré la pertinence de son jugement et son esprit de critique constructive.

La sagesse de ses indications restera pour nous un exemple à suivre.

Nous l'assurons de notre respectueuse gratitude et de notre dévouement.

Monsieur le Professeur J. LECUIRE

Coordonnateur du département de Neurochirurgie

Son dévouement permanent pour l'expansion de la Neurochirurgie lyonnaise lui apporte la reconnaissance de tous.

Ses qualités humaines nous ont séduit et nous rappelleront le respect du malade.

Nous l'assurons de notre respectueux dévouement.

Monsieur le Professeur Cl. LAPRAS

Ce sujet lui tenait à coeur, nous espérons ne point l'avoir déçu par ce travail.

Son enthousiasme communicatif, sa recherche constante de ce qui est l'intérêt du malade, son brio opératoire nous ont toujours inspiré l'admiration.

Travailler à ses côtés est non seulement constamment enrichissant mais, également, la source de nombreuses joies.

Il a bien voulu nous guider par des conseils amicaux.

Nous lui exprimons notre fidèle reconnaissance et, l'assurons de notre dévouement.

Monsieur le Professeur A. GOUTELLE

Interne à ses côtés, il nous a toujours fait profiter de son expérience neurochirurgicale considérable; ses critiques constructives ont toujours été un réconfort devant les échecs.

Son goût des techniques nouvelles sera pour nous une stimulation.

Le soutien, l'aide et les conseils qu'il a bien voulu nous donner sont, pour nous, rassurants.

Nous avons toujours été honoré de la confiance qu'il avait en nous et, nous espérons ne jamais le décevoir. Il a bien voulu nous considérer comme son élève, nous espérons en rester digne.

Qu'il soit assuré de notre respectueux attachement.

Monsieur le Professeur Agrégé G. FISCHER

Sa passion pour son métier, sa rigueur intellectuelle, sa recherche du progrès neurochirurgical nous ont inspiré l'admiration.

La bienveillance avec laquelle il nous a conseillé est pour nous inappréciable.

Nous l'assurons de notre reconnaissance et de notre fidèle dévouement.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. P. DECHAUME

De deux semestres d'interne passés à ses côtés, nous gardons le souvenir d'une agréable collaboration. Ses conseils furent toujours riches d'enseignement.

La confiance qu'il nous témoigne nous honore.

Nous l'assurons de notre gratitude et, de notre respectueux dévouement.

A Monsieur le Professeur B. SCHOTT

Nous n'avons pas voulu terminer notre internat sans avoir bénéficié de son enseignement.

Son libéralisme et son savoir suscitent l'admiration.

Nous n'oublierons pas les leçons apprises à ses côtés lors des choix d'indications thérapeutiques que nous aurons à discuter.

Qu'il soit assuré de notre profonde gratitude.

A Monsieur le Professeur M. TOMMASI

L'accueil qu'il nous a réservé a toujours été bienveillant.

L'Ecole Neuropathologique Lyonnaise qu'il a créée suscite la considération chez tous.

Que lui et ses Collaborateurs soient assurés de notre gratitude.

A Monsieur le Professeur Agrégé J. DUQUESNEL

Nous sommes très heureux d'avoir pu bénéficier de son enseignement.

Sa compétence et son habileté nous ont toujours inspiré un sentiment d'admiration.

Nous le remercions des conseils qu'il a bien voulu nous prodiguer et de l'aide qu'il nous apporte.

Nous l'assurons de notre gratitude.

A Monsieur le Professeur R. DELEUZE

Nous n'aurions grâce de l'oublier ainsi que le Docteur R. CHACORNAC et les Anesthésistes-Réanimateurs de l'Hôpital Neurologique.

Leurs efforts sont la raison de nos succès.

Nous l'assurons de notre gratitude et de notre respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé P. PERQUIS

Chirurgien des Hôpitaux, Chef des Services Chirurgicaux à l'Hôpital principal de DAKAR.

Aux Assistants et aux Internes de cet Hôpital.

Nous avons pu, au cours de notre internat, bénéficier d'une formation chirurgicale générale.

Nous les remercions d'y avoir contribué. Leurs conseils ne seront pas oubliés.

A nos Maîtres :

SEMESTRES D'ETUDIANT HOSPITALIER

Monsieur le Professeur	M. PONT
Monsieur le Professeur	J. SOUSTELLE
Monsieur le Docteur	EP. NAUDIN
Monsieur le Professeur	GE. ALLEGRE
Monsieur le Professeur Agrégé	A. GOUTELLE

SEMESTRES D'INTERNE

Monsieur le Professeur	GE. ALLEGRE
Monsieur le Professeur Agrégé	A. GOUTELLE
Monsieur le Professeur Agrégé	J. DUQUESNEL
Monsieur le Professeur	J. LECUIRE
Monsieur le Professeur	CI. LAPRAS
Monsieur le Professeur	L. MANSUY
Monsieur le Professeur Agrégé	G. FISCHER
Monsieur le Professeur	B. SCHOTT
Monsieur le Professeur Agrégé	M. TRILLET

Aux Assistants – Chefs de Clinique de l'Hôpital Neurologique

Pour le travail commun, passé et à venir.

Aux Surveillantes et Infirmières de l'Hôpital Neurologique

Leurs efforts ne devront pas être oubliés dans nos résultats.

A Mesdemoiselles D. GUILLAUMEE et A. GUYOT

Leur aide fut précieuse.

Nous remercions la Société LIPHA et les Laboratoires OBERVAL pour l'aide qu'ils nous ont apportée pour la réalisation de ce travail.

Nous remercions la Société LIPHA et les Laboratoires OBERVAL pour l'aide qu'ils nous ont apportée pour la réalisation de ce travail.

SOMMAIRE



INTRODUCTION

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

ETUDE CLINIQUE

ETUDE NEURORADIOLOGIQUE

LE TRAITEMENT

LES RESULTATS ET LE PRONOSTIC

LES INDICATIONS

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

Appendice : Tableau des observations



INTRODUCTION



Bien qu'il s'agisse de tumeurs assez rares (2 à 3 % des tumeurs intra-crâniennes), les craniopharyngiomes ont toujours soulevé de nombreux problèmes :

- anatomopathologiques : d'une part en raison de l'énigme histogénétique qu'ils représentent et, d'autre part, en raison de l'identification des localisations tumorales des craniopharyngiomes.

Ainsi, pour les localisations intra-ventriculaires, certains auteurs les considèrent comme d'authentiques craniopharyngiomes intra-ventriculaires alors que, d'autres, les interprètent comme des tumeurs rétro-chiasmatiques invaginées dans le III^e ventricule.

Les progrès des études neuropathologiques ont précisé la nature ultra-structurale de ces tumeurs et, montré les rapports des craniopharyngiomes avec les structures encéphaliques voisines, caractérisées par des adhérences et des infiltrations tumorales.

- cliniques : la variété de leur symptomatologie est connue depuis longtemps. Cependant, la caractéristique de tumeurs de l'enfant qui leur était donnée, apparaît fautive car plus de 20 % des craniopharyngiomes sont découverts chez des sujets ayant plus de 40 ans. Les problèmes endocriniens qui les caractérisent ont bénéficié, dans leur solution, des progrès de la physiologie endocrinienne. Certaines séquelles, comme les perturbations de la croissance, demeurent encore des énigmes.

- thérapeutiques :

CUSHING (107) les considérait comme l'un des problèmes les plus décevants de la Neurochirurgie, en se rapportant à la mortalité quasi constante qui accompagnait les exérèses tumorales complètes et, aux récurrences constantes qui marquaient l'évolution des exérèses incomplètes.

Les progrès de la réanimation et la meilleure connaissance des problèmes endocriniens post-opératoires, avaient permis de diminuer considérablement la mortalité opératoire de ces tumeurs. C'est pourquoi ROUGERIE et FARDEAU (177), en 1962 dans leur rapport présenté lors du 12^e Congrès de la Société de Neurochirurgie de Langue Française, proposaient la recherche d'une exérèse tumorale totale comme traitement des craniopharyngiomes.

. Cependant, la mortalité opératoire restait toujours importante et, les séquelles fonctionnelles graves restaient aussi fréquentes.

Ces constatations ont imposé la remise en cause de l'exérèse totale à tout prix, pratiquée dans un but d'éradication tumorale.

Cette discussion devenait d'autant plus inévitable que les travaux de KRAMER (142), MAC KISSOCK (140), HOFF-PATTERSON (130) et BLOOM (95), montraient que l'évolution tumorale des craniopharyngiomes était contrôlable par la radiothérapie. L'exérèse tumorale partielle dans le but de préserver l'intégrité des structures fonctionnelles refoulées ou infiltrées par la tumeur, devenait envisageable, sans risque majeur de recurrences cliniques précoces.

Le problème actuel du traitement chirurgical du craniopharyngiome repose sur le choix de la qualité de l'exérèse tumorale à pratiquer et, sur l'utilisation éventuelle d'une irradiation complémentaire.

Notre étude, qui se fonde sur l'observation de 48 craniopharyngiomes opérés à l'Hôpital Neurologique de Lyon, dans les 3 services de Neurochirurgie (Service Professeur L. MANSUY-Professeur Agrégé G. FISCHER ; Service Professeur J. LECUIRE-Professeur Claude LAPRAS ; Service Professeur G.E. ALLEGRE-Professeur Agrégé A. GOUTELLE) se propose, au travers de l'analyse des résultats thérapeutiques, de définir les éléments d'un bon pronostic vital et fonctionnel. En fonction de ces données, nous proposons, enfin, pour chaque variété anatomo-clinique de craniopharyngiome, l'indication thérapeutique qui nous semble la meilleure.

oooOooo

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

oOo

Les craniopharyngiomes ont toujours suscité l'intérêt des anatomopathologistes, car les problèmes qu'ils soulèvent sont l'occasion d'affrontements d'hypothèses, quelque soit le sujet de l'étude neuropathologique.

- Leur dénomination tout d'abord. Plusieurs termes ont été utilisés pour dénommer ces tumeurs : "adamantinomes, améloblastomes, tumeur de la poche de Rathke, kystes supra-sellaires". Le terme de Craniopharyngiome utilisé par ERDHEIM (114) en 1904 a été longtemps contesté. En 1932, Harvey CUSHING (107) écrivait : "ce terme reconnu quelque peu encombrant a été utilisé pour vouloir rassembler, plus facilement, les tumeurs "kaléidoscopiques", solides et kystiques, qui prennent leur origine des restes épithéliaux secondaires à une fermeture imparfaite du canal craniopharyngé et hypophysaire. Du point de vue de leur développement, elles sont appelées : tumeurs du canal hypophysaire, tumeurs du canal craniopharyngé ou tumeurs de la poche de Rathke. D'un point de vue anatomique, elles sont dénommées kystes interpédunculaires ou supra-sellaires, et, d'un point de vue histologique, adamantinomes, ce qui est encore plus fâcheux".

- Leur regroupement en une identité histologique. Leurs aspects multiples, que l'on a parfois qualifiés de "kaléidoscopiques", tant sur le plan macroscopique que microscopique, sont à l'origine de difficultés pour le diagnostic différentiel et, l'établissement d'un pronostic d'éventuelle malignité.

- L'énigme de leur histogénèse, enfin, qui n'étant pas encore résolue, ne permet pas d'expliquer leur structure "paradoxe" et leur siège particulier.

I - RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Le rappel embryologique est nécessaire pour tenter de comprendre les symptômes et l'évolution tumorale des craniopharyngiomes.

L'hypophyse provient de deux ébauches :

a) l'une épiblastique, découverte par Rathke (1793-1860), se reconnaît dès la fin de la 4^e semaine du développement de l'embryon humain.

Elle se forme à partir d'un épaissement de l'épiblaste du toit du stomodeum, en avant de la membrane pharyngienne. Cet épaissement se déprime en diverticule et, forme la poche de Rathke qui, en se pédiculisant, forme le canal craniopharyngien de Landzert. La poche de Rathke finit par s'isoler de l'épithélium stomodéal et, le reliquat du canal de Landzert constitue le tractus pharyngo-hypophysaire et peut être à l'origine d'hypophyses accessoires. Le feuillet antérieur de la poche se développe et forme l'antéhypophyse après rotation en haut et en avant. De plus, ce feuillet antérieur va se prolonger plus tard vers le haut et le diencéphale, pour former la pars tuberalis. La cavité de la poche de Rathke forme la fente hypophysaire et le feuillet postérieur de celle-ci forme la pars intermedia.

b) L'autre ébauche neurectoblastique apparaît chez l'embryon vers la 6^e semaine, sous la forme d'un diverticule de la vésicule diencéphalique : c'est le processus infundibulaire. Cette ébauche s'étend vers la poche de Rathke et, va former la tige hypophysaire et le lobe nerveux de l'hypophyse.

c) ces deux ébauches sont vascularisées par un tissu mésenchymateux, appelé "mésenchyme piohypophysaire" qui infiltre les deux structures embryonnaires.

II - HISTOGENESE DES CRANIOPHARYNGIOMES

Nous verrons, plus loin, que la caractéristique histologique des Craniopharyngiomes est représentée par la présence d'une structure adamantine, comparable à celle des tumeurs de mâchoire. Deux théories ont essayé de donner une signification à cet aspect adamantinien :

- L'une, reprenant les notions de l'embryologie hypophysaire, considère que la prolifération des reliquats vestigiaux de la poche de Rathke, issus de l'ectoderme, est à l'origine de la structure adamantinienne des Craniopharyngiomes.

- L'autre théorie, s'appuyant sur la constatation histologique d'îlots paramalpighiens au sein des Craniopharyngiomes, îlots qui sont absents du tractus pharyngo-hypophysaire, pense que la structure adamantinienne n'est que le résultat d'une évolution particulière du mésenchyme antéhypophysaire, aboutissant à un aspect de simple état adamantinoïde, sans rapport avec la poche de Rathke.

1° La conception vestigiale

La découverte, par Luschka en 1860, de cellules épithéliales au niveau de la pars tuberalis, permet à ERDHEIM (114), en 1904, de rattacher l'origine des Craniopharyngiomes aux reliquats du tractus pharyngo-hypophysaire.

Plusieurs auteurs se sont rattachés à cette conception : GOLDBERG (10) retrouve cet épithélium malpighien au niveau de la pars tuberalis, mais KALNIN et COOPER (13) rapportent des cas de Craniopharyngiomes intra-sphénoïdaux sans atteinte hypophysaire. L'étude ultrastructurale -ANDERSON (1), CHAUDRY (2), MAINWARING (19), GENTH (7)- a confirmé la similitude d'aspect des Craniopharyngiomes avec les tumeurs des mâchoires (adamantinomes, améloblastomes). Enfin, expérimentalement VAN GILBER (30), en transplantant à l'étage intra-crânien de l'épithélium oral, obtint des tumeurs histologiquement comparables aux Craniopharyngiomes. CHOUX (3), par des cultures de tissu craniopharyngiomateux, retrouve la similitude ultrastructurale avec les adamantinomes osseux.

2° La conception métaplasique

Selon elle, le Craniopharyngiome dériverait par métaplasie des cellules différenciées de l'antéhypophyse. KERNOHAN (14) évoque une métaplasie du revêtement cilié de la fente hypophysaire. ROUSSY (24) trouve des îlots paramalpighiens dans l'antéhypophyse. PICARD (22) se rallie à cette conception en observant des formes transitionnelles entre les cellules chromophobes et les cellules malpighiennes. LANDOLT (16-18) par l'étude en microscopie électronique, évoque la métaplasie des îlots malpighiens de la pars tuberalis comme origine des Craniopharyngiomes. GHATAK (8) et HIRANO (11) par l'observation des vaisseaux fenêtrés des Craniopharyngiomes, optent aussi pour cette conception, notant que ces mêmes vaisseaux sont retrouvés dans les adénomes hypophysaires.

En somme, chaque théorie garde des preuves solides mais, les nouveaux travaux (microscopie électronique, cultures tissulaires) ne permettent pas de trancher. Des hypothèses récentes font intervenir un mécanisme d'induction expliquant ainsi une flexion ectoblastique locale par les reliquats embryonnaires du tissu mésenchymateux.

III - ASPECTS MACROSCOPIQUES

1° Aspect opératoire

Dans notre série le Craniopharyngiome est apparu plutôt charnu, plus ou moins fragile, lobulé, grisâtre et microkystique. Cet aspect a été noté dans 31 observations (64,5 %). Lors de l'exérèse, la paroi tumorale est apparue charnue, plus ou moins résistante avec de très nombreuses calcifications en grains.

Dans 17 cas (35,5 %, BANNA (90) 54 %), le Craniopharyngiome apparaissait comme une formation kystique sous tension, dont l'ouverture donnait l'issue à un liquide trouble, brun ou jaune, contenant souvent des paillettes de cholestérine.

En fait, cette différenciation en tumeurs charnues et en tumeurs kystiques apparaît théorique, car l'observation macroscopique de nos 48 Craniopharyngiomes nous a montré que l'on était en présence soit de tumeurs de petit volume, présentant l'aspect de formations charnues, soit de volumineuses tumeurs présentant une portion kystique importante et, une portion charnue, plus petite.

Nous n'avons pas, ainsi, rencontré de tumeurs uniquement kystiques. Aussi, il est nécessaire de définir la terminologie que nous avons adoptée dans ce travail : les tumeurs "charnues" correspondent aux formations tumorales de petit volume, bourgeonnantes et micro-kystiques ; les tumeurs appelées "kystiques" correspondent aux Craniopharyngiomes très volumineux, comportant une portion réellement kystique et une autre charnue.

2° L'extension tumorale

Dans notre série (48 malades) nous avons toujours trouvé une tumeur supra-sellaire mais, avec une extension variable ; nous avons pu ainsi distinguer :

a) 8 formes préchiasmatiques avec une extension tumorale entre les nerfs optiques (16,7 %). Dans les 8 cas, 6 fois la tumeur apparaissait kystique (75 %).

b) 30 formes à extension postérieure rétrochiasmatique sous ventriculaire, vers la citerne interpedonculaire (60,4 %). Dans ces 29 cas, la tumeur est apparue 7 fois kystique (23,3 %).

Dans ces cas l'hypothalamus et le plancher du 3^e ventricule, qui n'apparaissaient pas nettement déformés lors du bilan pré-opératoire, sont apparus à l'intervention, refoulés et comprimés par la tumeur. Lors de l'exérèse, il a été trouvé à leur niveau une gliose adhérente à la tumeur, ce qui nous fait penser que ces centres nerveux sont peut-être remaniés dans leur structure par le processus tumoral et que, c'est à ce niveau, que se situe le problème chirurgical que nous verrons plus loin et, qui est représenté par l'absence de plan de clivage évident.

Cette propriété d'adhérence que l'on a notée vis-à-vis du parenchyme cérébral, est également retrouvée au niveau des artères de la base (carotide interne, cérébrale intérieure, communicante postérieure). Ces adhérences vis-à-vis des vaisseaux ont été, dans notre série, responsables trois fois d'accidents opératoires représentés par des plaies artérielles lors de tentative d'exérèse totale du Craniopharyngiome.

c) 10 formes à développement postérieur rétro-chiasmatique, mais caractérisées par un prolongement intraventriculaire dans le troisième ventricule (20,8 %). Dans ces 10 cas, la tumeur est apparue 4 fois kystique (40 %).

Il est important de noter que nous n'avons pas observé de Craniopharyngiomes uniquement intracavitaires et, méritant l'adjectif d'intra-ventriculaire pur. PECKER (172) avait affirmé l'existence de Craniopharyngiomes intraventriculaires "stricto sensu", considérant qu'ils prenaient leur origine des cellules épithéliales sous épendymaires et, qu'ils se développaient uniquement dans la cavité ventriculaire, recouverts d'un revêtement épendymaire.

En fait, pour nous comme pour PERTUISET, BINGAS et VAN DEN BERGH (191), ces Cranio-pharyngiomes apparaissent pseudo-intra-ventriculaires. Ces craniopharyngiomes sont des tumeurs rétrochiasmatiques qui, après avoir invaginé l'hypothalamus dans le 3e ventricule, donnent des prolongements intraventriculaires.

d) une fois seulement la tumeur est apparue intra-sellaire et kystique.

Cependant, 3 fois en plus d'un développement pré ou rétrochiasmatique, la tumeur apparaissait intra-sellaire, ayant détruit le diaphragme sellaire et la glande hypophysaire.

Cette répartition entre formes pré et rétrochiasmatique, n'est pas toujours retrouvée de façon analogue dans la littérature. ROUGERIE (177) trouve 13 formes préchiasmatiques et 12 extensions rétrochiasmatiques.

SVIEN (185) : 40 % des cas présentent une extension préchiasmatique,

55 % une extension rétrochiasmatique,

5 % une localisation intra-sellaire.

Enfin, sur le plan macroscopique, nous n'avons jamais rencontré de tumeurs extra-durales à développement intra-crânien et supra-sellaire et, caractérisées par une dure-mère intacte et simplement soulevée, comme l'a décrit ECTORS en 1962.

IV - ETUDE MICROSCOPIQUE

1° Aspect histologique

C'est l'aspect adamantinoïde (appellation utilisée dans le sens morphologique, sans préjuger de l'origine dysembryoplasique ou métaplasique du Craniopharyngiome) qui a été retrouvé sur toutes les lames d'examen histo-pathologique.

Cet aspect associe :

- des plages de tissu de type adamantin : avec une rangée cellulaire basale, palissadique bordant des cordons tourbillonnants de cellules étroites, anastomosées et centrées sur des globes cornés. Il s'y associe souvent :

- des amas malpighiens momifiés, calcifiés ou ossifiés et un stroma inflammatoire lymphocytaire ou granulomateux,

- ou, d'autres plages malpighiennes (squamous cells des Anglo-Saxons) avec un stroma conjonctif lâche dans lesquelles on observe une disposition cylindromateuse avec formations de kystes à contenu mucoïde.

Ces deux types de tissus, adamantin et malpighien, se trouvent présents conjointement dans un craniopharyngiome. Certains auteurs ont voulu identifier deux types de craniopharyngiomes en fonction de la plus grande proportion d'un tissu par rapport à l'autre.

Ainsi, ont été décrits des craniopharyngiomes du sujet jeune à forte proportion de tissu adamantin et des craniopharyngiomes "squameux" du sujet âgé. Cette distinction n'est pas retrouvée dans nos observations dans lesquelles les deux types de tissu ont été retrouvés en proportions égales.

- D'autre part, fréquemment, sont trouvés des aspects particuliers du tissu nerveux au sein des éléments tumoraux avec une réaction gliale caractérisée par une prolifération astrocytaire et fibrillaire riche en structures appelées : "fibres de Rosenthal". Cet aspect peut faire évoquer, à tort, un spongioblastome. En fait, ces structures sont indépendantes du craniopharyngiome et, correspondent à une gliose réactionnelle en périphérie du craniopharyngiome dans les zones où il adhère et infiltre le tissu nerveux.

- L'étude en microscopie électronique, qui a été pratiquée deux fois dans notre série, a retrouvé les deux aspects cellulaires, soit avec des formations hyalines du tissu adamantinofide, soit, épithéliaux avec des dermosomes et tonofilaments. La microscopie électronique a confirmé, d'autre part, que la prolifération gliale n'était que réactionnelle au voisinage du craniopharyngiome. LANDOLT (16-18), qui a étudié l'ultrastructure des différents composants cellulaires des craniopharyngiomes, confirme que tous ces éléments adamantins, ou malpighiens, sont présents dans tous les craniopharyngiomes et, qu'il n'est, donc, pas possible d'identifier plusieurs types ultrastructuraux.

2° Pronostic histologique

Celui-ci repose sur deux notions :

a) le craniopharyngiome présente-t-il un degré de malignité ?

Dans tous les cas, l'examen histopathologique n'a pas trouvé de signes histologiques de malignité. Cependant, la prolifération épithéliale pourrait évoquer une possible dégénérescence épithéliomateuse et, de ce fait, certains auteurs considèrent le craniopharyngiome comme une tumeur à malignité très lente.

En réalité, dans nos cas qui ont récidivé et, qui ont été l'objet de nouveaux examens histopathologiques (6 cas), nous avons toujours retrouvé les mêmes aspects que ceux qui avaient été notés lors du premier examen.

La littérature rapporte de semblables constatations, hormis l'observation de WERTHEIMER et CORRADI (197) où un craniopharyngiome typique avait été noté lors de la première intervention et, un épithélioma anaplasique lors de la récidive.

b) le craniopharyngiome offre-t-il des arguments histologiques de radiosensibilité ?

Le craniopharyngiome étant une tumeur mature, il semblerait à première vue, que cette tumeur présente des caractères histologiques de radio-résistance. En fait, trois raisons nous permettent de penser qu'elle est radio-sensible :

- les tumeurs de mâchoires (améloblastomes, adamantinomes vrais), sont considérées comme radio-sensibles par les carcinologues.

- LANDOLT (17), par l'étude ultrastructurale des craniopharyngiomes avant et après radiothérapie, montre que les éléments intra-cellulaires caractéristiques de l'activité cellulaire (appareil de Golgi, mitochondries) sont considérablement diminués après la radiothérapie.

- la microscopie électronique nous montre, également, l'analogie structurale du tissu malpighien, avec certaines proliférations ectodermiques baso-cellulaires dont on connaît la radiosensibilité.

3° Le diagnostic histologique différentiel

Il sera surtout discuté dans les formes où le craniopharyngiome possède une structure atypique, en raison de l'absence d'un tissu (le plus souvent adamantin). Dans ces cas, on discutera surtout le kyste épidermoïde ou cholestéatome, que l'on pourra identifier par la structure uniquement malpighienne, l'abondance de kératine et, l'absence de tissu adamantin.

En fait, PETITO (21) qui a étudié l'histologie de 249 cas de craniopharyngiomes, constate que les kystes des craniopharyngiomes sont formés par maturation squameuse du tissu épithélial, soit par dégénérescence cellulaire au centre des îlots adamantins ; soit, par dégénérescence du stroma. Il a noté des formes intermédiaires entre tissu squameux et adamantin, qui présentent des granules kérato-hyalins ou de kératine. Il conclut qu'il est impossible de différencier les craniopharyngiomes des kystes épidermoïdes supra-sellaires, tout du moins, dans leurs formes histologiques frontières.

Le kyste dermoïde sera reconnu par la présence d'annexes cutanées et sébacées. Le problème le plus difficile sera d'identifier le craniopharyngiome du simple kyste colloïde de la poche de Rathke ou du dysembryome. Mais, la méconnaissance de l'histogénèse ne permet pas d'avoir des arguments pour résoudre ce problème et, dans la pratique, ces tumeurs seront souvent considérées comme d'authentiques craniopharyngiomes.

En conclusion, cette étude anatomique nous permet de discuter la possibilité d'exérèse totale de la tumeur. Nous avons déjà signalé l'absence, souvent fréquente, de plan de clivage macroscopiquement évident du craniopharyngiome par rapport aux tissus de voisinage. De plus, les études histologiques des prélèvements nécropsiques des parenchymes cérébraux ou des structures vasculaires au contact du craniopharyngiome, chez des malades décédés après exérèse apparemment complète de leur tumeur, montrent la présence de prolongements craniopharyngiomateux dans ces tissus et, souvent, à distance de la formation tumorale proprement dite.

C'est pourquoi les limites tumorales apparaissent difficiles à préciser anatomiquement. Aussi, l'exérèse complète du craniopharyngiome apparaît théoriquement difficile à réaliser et peut être même irréalisable.

oOo

ETUDE CLINIQUE

oOo

Elle a pour objet de souligner la traduction clinique d'installation insidieuse du craniopharyngiome et, la symptomatologie d'emprunt polymorphe et trompeuse de celui-ci. Au travers de l'étude de nos 48 observations, nous nous sommes étonnés de la richesse et de la diversité de la symptomatologie. De plus, celle-ci est presque toujours présente, puisque nous n'avons observé qu'un cas de craniopharyngiome asymptomatique (obs. n° 24) qui fut découvert fortuitement lors d'une radiographie simple du crâne, pratiquée lors d'un traumatisme crânien pour lequel le craniopharyngiome ne peut être rendu responsable (piéton renversé par une automobile).

Enfin, la présence de signes cliniques souvent minimes et, l'intervalle de temps souvent très long entre l'apparition du premier symptôme et l'établissement du diagnostic (pour 7 de nos observations cet intervalle a été supérieur à trois ans), nous feront remarquer la bonne tolérance clinique de ces tumeurs ; cette tolérance contraste avec la découverte opératoire de tumeurs souvent très volumineuses. C'est dire tout l'intérêt de connaître la symptomatologie des craniopharyngiomes pour en formuler un diagnostic le plus précoce possible.

I - INCIDENCE

A l'Hôpital Neurologique de Lyon, 3 577 tumeurs cérébrales ont été opérées entre janvier 1964 et décembre 1976. Nos 48 observations de craniopharyngiomes ont été découvertes durant cette période. Elles correspondent donc à 4 nouveaux cas par an. Par ailleurs, les craniopharyngiomes représentent ainsi 1,76 % des tumeurs intra-crâniennes opérées à Lyon.

Dans la littérature, nous retrouvons cette même incidence ou très légèrement supérieure :

CUSHING (107).....	4,5 % des tumeurs intra-crâniennes
TONNIS-ZULCH.....	2,7 % des tumeurs intra-crâniennes
SVIEN (185).....	1,3 % des tumeurs intra-crâniennes
LOVE MARSHALL (154).....	4,0 % des tumeurs intra-crâniennes

ROUGERIE (177).....	4,0 % des tumeurs intra-crâniennes
LIMAL (153) trouve.....	6,0 % de craniopharyngiomes parmi les tumeurs de l'enfant.
INGRAHAM et SCOTT (132), eux, trouvent	8,2 % de craniopharyngiomes parmi les tumeurs de l'enfant et, constatent qu'ils représentent 56,0 % des tumeurs supra-sellaires de l'enfant (20 % chez l'adulte).
BANNA (90), reprenant les statistiques anglaises, précise l'incidence des craniopharyngiomes en constatant qu'il apparaît 1,5 nouveau cas par an et par million d'habitants.	

II - ETIOLOGIE

1° Sexe : nos 48 observations correspondent à 25 femmes ou filles (52 %) et 23 hommes ou garçons (48 %). Cette égale répartition est retrouvée dans la littérature.

2° Age : Nos 48 cas concernent 24 enfants et 24 adultes (sujets ayant plus de 15 ans).

a) la répartition des tranches d'âges est précisée sur les histogrammes établis en fonction de l'âge au premier symptôme (tableau n° 1) et, en fonction de l'âge lors de la première intervention (tableau n° 2).

ROUGERIE (177) trouve 14 enfants pour 11 adultes. MANSUY et ALLEGRE (156) avaient publié, en 1962, une série de 24 enfants atteints de craniopharyngiomes tandis, qu'à la même époque, WERTHEIMER et LECUIRE (199) retrouvaient 34 adultes présentant un craniopharyngiome.

La proportion des sujets de moins de 15 ans est diversement trouvée dans la littérature étrangère :

HOFF PATTERSON (130) 37,2 % ; KAHN (136) 70,0 % ; SVOLOS (187) 43,0 % ; NORTHFIELD (164) 36,0 % ; LOVE MARSHALL (154) 39,0 %.

L'étude de la répartition de nos cas nous montre, tout d'abord, que nous n'avons pas observé de craniopharyngiomes chez des sujets de moins de 3 ans. Ceux-ci, cependant, ont déjà été décrits (LUYENDIJK 155) et même plusieurs craniopharyngiomes congénitaux ont été publiés (AZAR-KIA 81), (WEBER 195). La deuxième constatation est que le craniopharyngiome ne mérite pas l'étiquette de tumeur de l'enfant ou de l'adulte jeune que certains lui ont donnée en se référant à l'histogénèse de cette tumeur dysembryoplasique.

En effet, dans notre série, 10 sujets ont plus de 40 ans (20,8 %). Un pourcentage comparable a été trouvé par plusieurs auteurs : OLIVECRONA et SVOLOS (187) 28,9 % ; LOVE MARSHALL (154) 20,0 % ; BARTLETT (91) 25,8 % , MORELLO (162) 20,9 % ; DE VET 27 %, ECTORS 20,8 %.

Nbre
de
cas

TABLEAU N° 1

HISTOGRAMME ETABLI EN FONCTION DE L'AGE AU 1^{er} SYMPTOME
(Age Moyen : 22,95 ans)

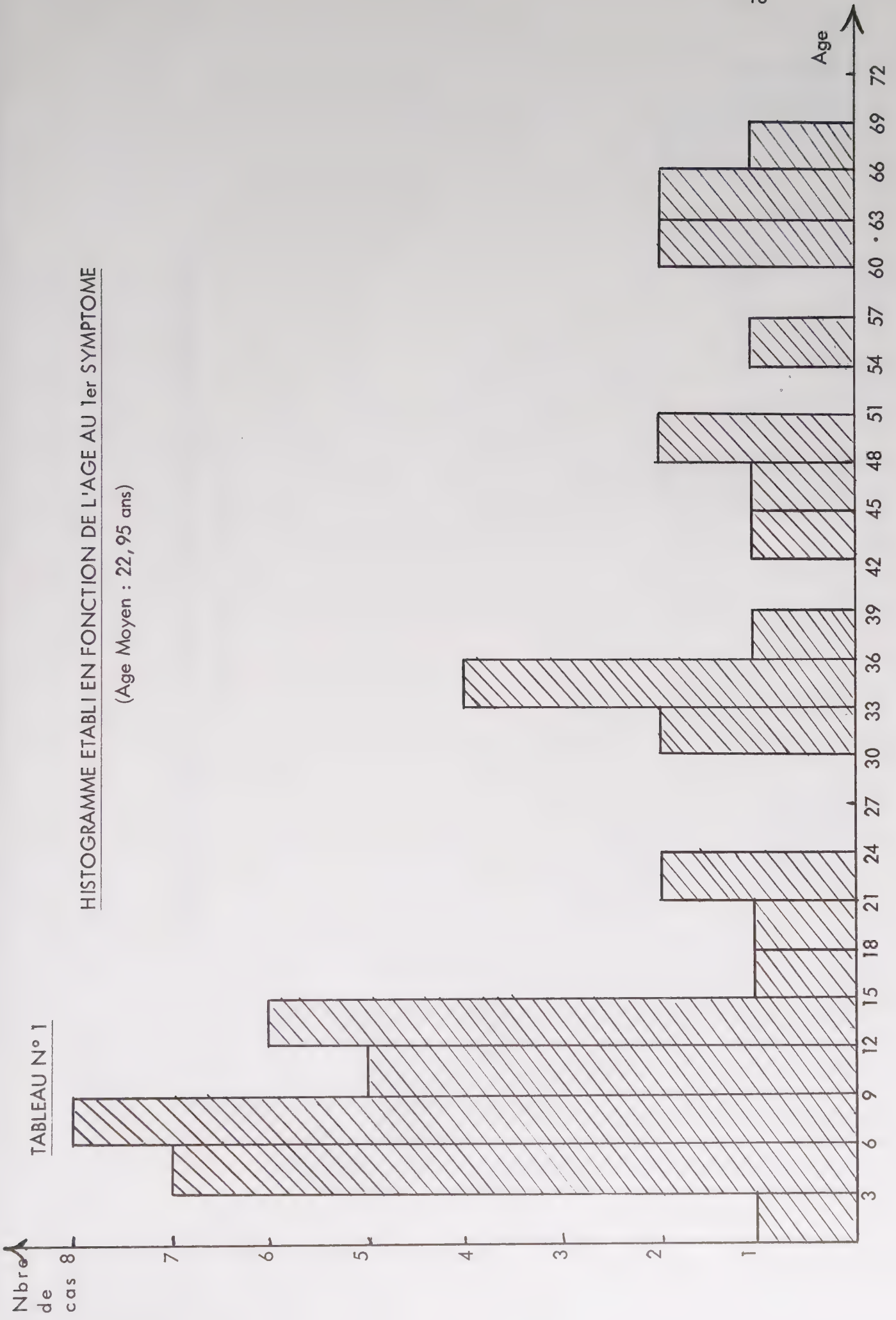
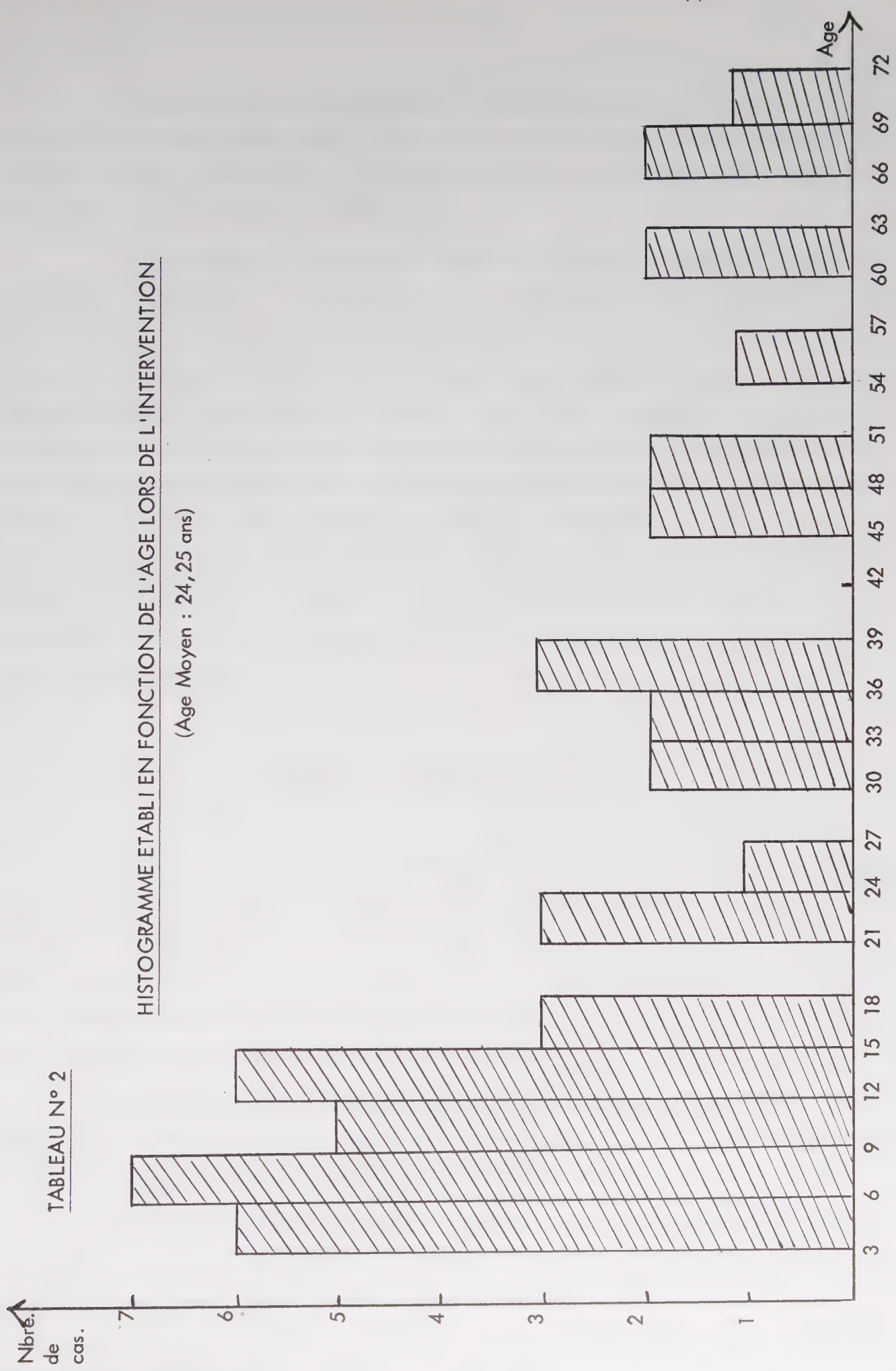


TABLEAU N° 2

HISTOGRAMME ETABLI EN FONCTION DE L'AGE LORS DE L'INTERVENTION

(Age Moyen : 24,25 ans)



b) rapports âge-anatomopathologie : les répartitions des localisations de l'extension tumorale sont symétriques dans les deux groupes d'âges (plus et moins de 25 ans). Cependant, la proportion de tumeurs volumineuses et kystiques est plus importante chez les enfants : 41,5 %, alors qu'elle n'est que de 29,1 % chez les adultes.

c) intervalle entre l'âge lors de l'apparition du premier symptôme et, l'âge lors de l'intervention : les tableaux 1 et 2 nous ont montré que l'âge moyen lors de l'apparition du premier symptôme est de 22,95 ans et, que l'âge moyen lors de l'intervention est de 24,25 ans. Le tableau n° 3 nous montre les variations de l'intervalle premier symptôme-intervention en fonction de l'âge des sujets. Cet intervalle est, en moyenne, de 1,30 an. Ce tableau nous montre que cet intervalle est plus faible chez les enfants que chez les adultes : en effet, l'intervalle moyen est de 1 an chez les moins de 15 ans ; entre 15 et 45 ans il est de 2 ans et 2 mois et, après 45 ans, il est de 1 an et 6 mois. Cette constatation pourrait appuyer l'hypothèse de la plus grande évolutivité, chez l'enfant, du craniopharyngiome dont l'augmentation plus rapide du volume tumoral précipiterait l'établissement du diagnostic. On peut répondre à l'inverse, que le diagnostic est plus précoce, non pas par une croissance plus rapide de la tumeur mais, par une tolérance clinique moindre chez l'enfant.

III - NATURE DU PREMIER SYMPTOME

1° Dans 20 observations, c'est une manifestation neurologique qui a inauguré la scène clinique, avec, au premier plan, une céphalée d'hypertension intra-crânienne, qui est notée 15 fois. Les autres manifestations cliniques inaugurales ont été : crise comitiale (1 fois) ; un déficit moteur périphérique (1 fois) ; un syndrome de Korsakoff (1 fois) ; des troubles du comportement (2 fois). Nous n'avons pas observé de méningite inaugurale par rupture du kyste tumoral ou de manifestations infectieuses comme cela a été décrit (OBRADOR 167).

2° Dans 20 cas, c'est une manifestation ophtalmologique qui apparaît en premier, avec une baisse de l'acuité visuelle : 14 fois bilatérale, 5 fois unilatérale et, 1 fois, c'est la constatation d'une hémianopsie bitemporale qui amène le malade à consulter.

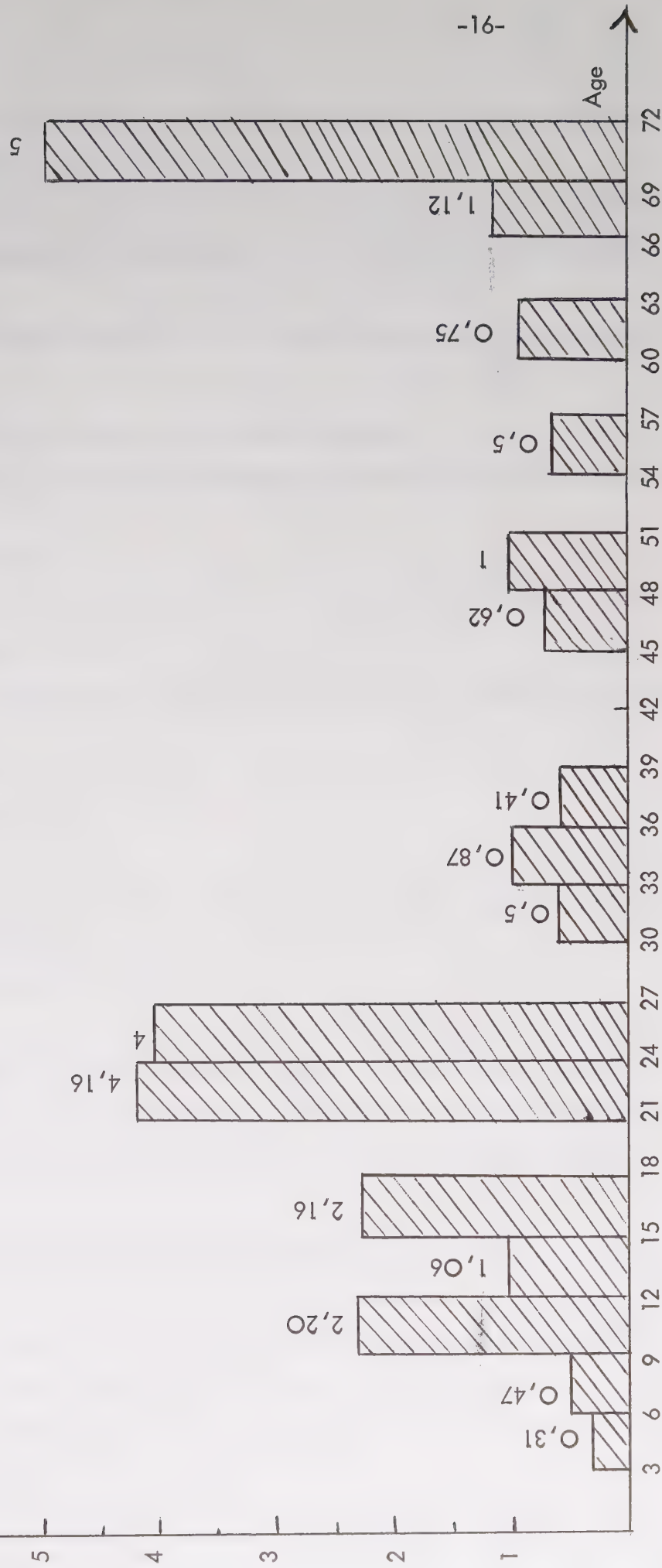
3° Enfin, 8 fois, c'est une manifestation endocrinienne qui inaugure le tableau clinique : 4 fois un retard staturopondéral, 2 fois des troubles génitaux (troubles des règles), 1 fois un tableau d'insuffisance antéhypophysaire et, 1 fois un diabète insipide.

4° Rapport entre l'âge et le premier symptôme : chez les enfants, le premier symptôme a été 13 fois neurologique (54,2 %), 6 fois ophtalmologique (25,0 %) et 5 fois endocrinien (20,8 %).

Moyenne des intervalles
entre 1er symptôme et intervention
(en années)

TABEAU N° 3

(Intervalle Moyen : 1,30 année)



chez l'adulte, la première manifestation a été 14 fois ophtalmologique (38,3 %), 7 fois neurologique (29,2 %) et, 3 fois endocrinienne (12,5 %).

Il semble, donc, bien que pour plus de la moitié des cas, le craniopharyngiome est révélé chez l'enfant par une céphalée d'hypertension intra-crânienne et, chez l'adulte par une baisse de l'acuité visuelle.

A noter que la nature du premier symptôme est la même, statistiquement, dans les deux sexes.

5° Rapport entre la localisation tumorale et, le premier symptôme :

Pour 8 formes pré-chiasmatiques (16,7 % des craniopharyngiomes), le premier symptôme a été :

- . 1 fois endocrinien (12,5 %)
- . 3 fois neurologique (37,5 %)
- . 4 fois ophtalmologique (50,0 %)

Pour 29 cas de craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques et sous-ventriculaires, le premier symptôme a été :

- . 7 fois endocrinien (24,1 %)
- . 10 fois neurologique (34,5 %)
- . 12 fois ophtalmologique (41,4 %)

Pour 10 formes rétro-chiasmatiques et intra-ventriculaires, le premier symptôme a été :

- . 7 fois neurologique (70,0 %)
- . 3 fois ophtalmologique (30,0 %).

La logique anatomo-clinique est, donc, respectée puisque les formes pré-chiasmatiques se révèlent le plus souvent par des troubles de la vue et, les formes rétro-chiasmatiques (surtout celles à développement intra-ventriculaire) par une manifestation clinique d'hypertension intra-crânienne.

6° Rapports entre la nature du premier symptôme et l'intervalle entre celui-ci et l'établissement du diagnostic :

- lorsque le premier symptôme est neurologique, cet intervalle est en moyenne de 0,85 an.
- si le premier symptôme est ophtalmologique, l'intervalle est en moyenne de 1,25 an.
- enfin, si le premier symptôme est endocrinien, on constate que l'intervalle de temps écoulé avant l'établissement du diagnostic est en moyenne de 2,5 ans.

Cette constatation peut être expliquée par le fait qu'une céphalée ou un trouble visuel impose rapidement un bilan complet et, que ces symptômes ont l'intérêt d'orienter immédiatement les recherches diagnostiques au niveau cérébral, alors qu'une anomalie endocrinienne est souvent la cause d'errements retardant le diagnostic.

IV - LA DOMINANTE CLINIQUE DU TABLEAU PRE-OPERATOIRE

Il nous a semblé intéressant, devant des tableaux cliniques comportant de multiples aspects, de faire ressortir du lot de ceux-ci une dominante clinique afin d'étudier globalement la séméiologie des craniopharyngiomes.

Ainsi, ont été identifiés 3 grands types séméiologiques, qui, dans nos 48 cas, ont été :

- . 11 fois endocriniens (23,0 %)
- . 19 fois neurologiques (39,5 %)
- . 18 fois ophtalmologiques (37,5 %).

1° La dominante clinique selon le sexe des sujets : pour 25 femmes ou filles, la dominante clinique est :

- . 6 fois endocrinienne (24,0 %)
- . 9 fois neurologique (36,0 %)
- . 10 fois ophtalmologique (40,0 %)

et, pour 23 hommes ou garçons :

- . 5 fois endocrinienne (21,7 %)
- . 10 fois neurologique (43,4 %)
- . 8 fois ophtalmologique (34,8 %).

Il n'y a donc pas de différence significative selon les sexes.

2° La dominante clinique selon l'âge des sujets : pour les sujets de moins de 15 ans (24 cas), la dominante clinique est :

- . 7 fois endocrinienne (29,2 %)
- . 11 fois neurologique (45,8 %)
- . 6 fois ophtalmologique (25,0 %)

pour les sujets de plus de 15 ans (24 cas), la dominante clinique est :

- . 4 fois endocrinienne (16,6 %)
- . 8 fois neurologique (33,4 %)
- . 12 fois ophtalmologique (30,0 %).

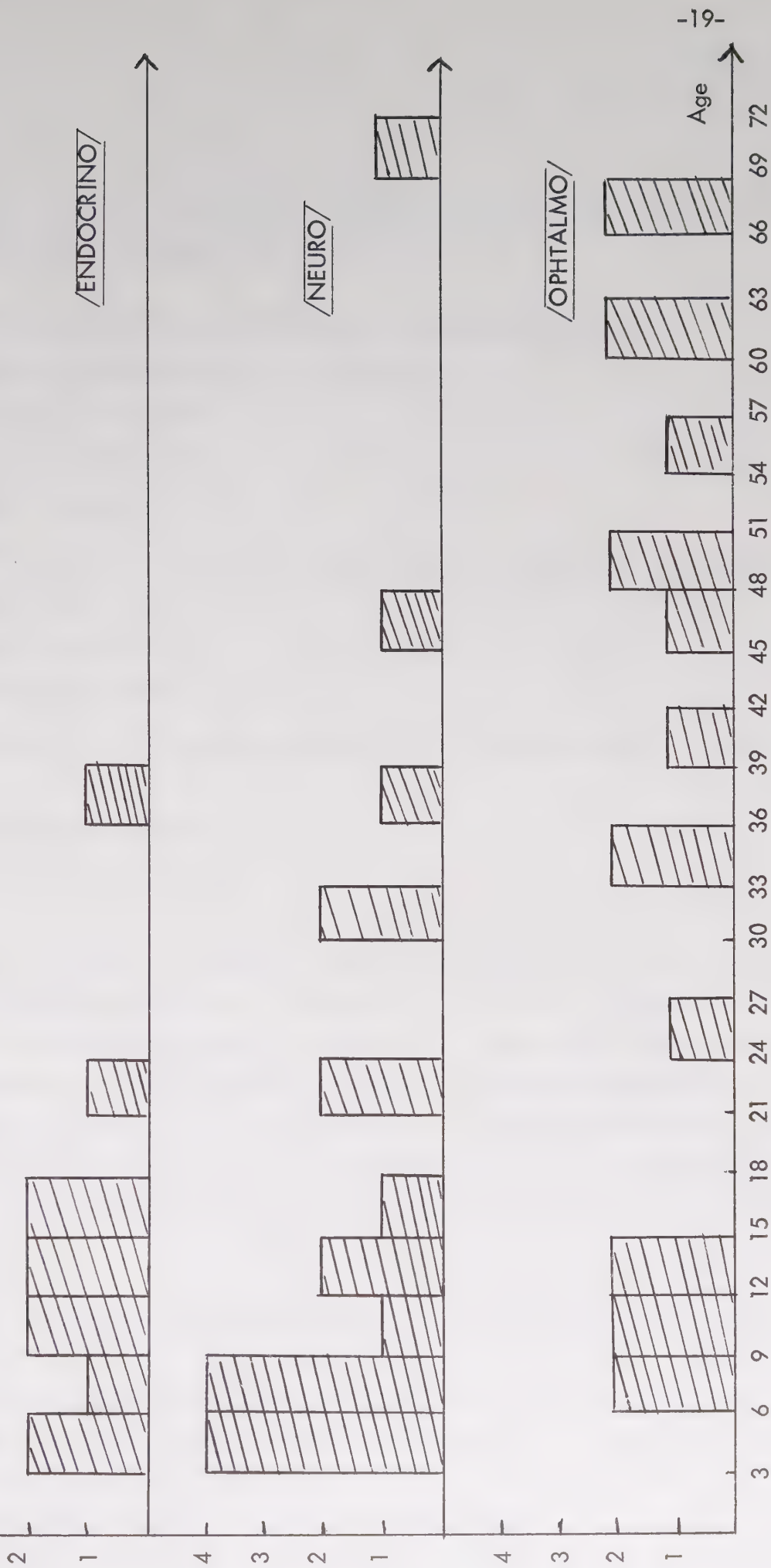
La répartition des dominantes cliniques selon l'âge est représentée sur le tableau n° 4.

On en conclut que 82 % des cas qui présentent une dominante endocrinienne sont des sujets ayant entre 3 et 18 ans. De même, 58 % des cas présentant une dominante neurologique sont des sujets entre 3 et 15 ans. Enfin, 61 % des cas caractérisés par une dominante clinique ophtalmologique sont des sujets de plus de 33 ans. Ainsi, le craniopharyngiome du sujet jeune

Nbre.
de
cas

TABLEAU N° 4

REPARTITION DES DOMINANTES CLINIQUES SELON L'AGE



se traduit, cliniquement, surtout par des troubles endocriniens et neurologiques, alors que le craniopharyngiome du sujet âgé se traduit par des troubles visuels.

3° La dominante clinique selon la localisation de l'extension tumorale :

a) pour 8 formes pré-chiasmatiques, la dominante est :

- . 2 fois endocrinienne (25,0 %)
- . 2 fois neurologique (25,0 %)
- . 4 fois ophtalmologique (50,0 %)

b) pour 29 formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires, la dominante clinique est :

- . 8 fois endocrinienne (27,6 %)
- . 10 fois neurologique (34,5 %)
- . 11 fois ophtalmologique (37,9 %).

c) pour 10 formes rétro-chiasmatiques à développement intra-ventriculaire, la dominante est :

- . 7 fois neurologique (70,0 %)
- . 3 fois ophtalmologique (30,0 %).

La logique anatomo-clinique est, également, respectée ici puisque 89,4 % des cas caractérisés par un tableau neurologique dominé par l'hypertension intra-crânienne présentent un craniopharyngiome rétro-chiasmatique sous ou intra-ventriculaire et, que pour 81,8 % des observations présentant une dominante endocrinienne (23 % de l'ensemble des observations), on trouve un craniopharyngiome rétro-chiasmatique sous-ventriculaire (62,5 % des craniopharyngiomes). Enfin, 22,1 % des sujets présentant une symptomatologie ophtalmologique dominante possèdent une localisation pré-chiasmatique de leur craniopharyngiome (cette localisation représentant 16,7 % de notre série).

4° La dominante clinique selon la localisation tumorale et l'âge du sujet : Cette analyse est représentée par le tableau n° 5.

On peut en conclure que les craniopharyngiomes pré-chiasmatiques se présentent chez l'enfant avec une symptomatologie endocrinienne ou neurologique alors que, chez l'adulte, c'est toujours un tableau ophtalmologique qui domine. Les craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires sont essentiellement à symptomatologie endocrinienne chez l'enfant et, ophtalmologique chez l'adulte. Pour les formes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires, le tableau neurologique dominant est retrouvé dans la majorité des cas, dans les deux groupes d'âges.

TABLEAU N° 5

LOCALISATION TUMORALE-AGE-DOMINANTE-CLINIQUE

Localisation 48 cas	AGE 24 (- 15 ans) 24 (+ 15 ans)	DOMINANTE CLINIQUE		
		endocrinienne (11 cas)	neurologique (19 cas)	ophtalmologique (18 cas)
8 formes pré-chiasmatiques (16,7 %)	- 15 ans 5 (20,8 %)	2 (18,2 %)	2 (10,5 %)	1 (5,5 %)
	+ 15 ans 3 (12,5 %)	0 (0 %)	0 (0 %)	3 (16,6 %)
30 formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (62,5 %)	- 15 ans 15 (62,5 %)	5 (45,4 %)	7 (36,8 %)	3 (16,6 %)
	+ 15 ans 15 (62,5 %)	4 (36,4 %)	3 (15,8 %)	8 (44,4 %)
10 formes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires (20,8 %)	- 15 ans 4 (25 %)	0 (0 %)	2 (10,5 %)	2 (11,1 %)
	+ 15 ans 6 (25 %)	0 (0 %)	5 (26,3 %)	1 (5,5 %)

Les pourcentages se rapportent aux paramètres des colonnes verticales.

5° Le symptôme inaugural reste-t-il l'élément dominant de la symptomatologie ?

La réponse est affirmative pour 42 observations (87,5 %). Pour 6 cas (12,5 %), le premier symptôme est étranger au groupement symptomatique caractérisant le dominante clinique.

- . 2 fois le premier symptôme est ophtalmologique et la dominante clinique neurologique,
- . 1 fois le premier symptôme est ophtalmologique et la dominante clinique endocrinienne
- . 2 fois le premier symptôme est neurologique et la dominante clinique endocrinienne
- . 1 fois le premier symptôme est neurologique et la dominante séméiologique ophtalmologique.

V - ETUDE DES SYMPTOMES CLINIQUES

1° Manifestations endocriniennes : elles sont retrouvées dans 22 observations (45,8 %) :

a) le retard de croissance : il se définit par une différence négative d'au moins deux déviations-standard (D. S.) par rapport à la courbe de croissance moyenne représentant l'évolution staturale et pondérale selon l'âge chronologique. Ce système de référence a été établi par M. SEMPE et G. PEDRON au Centre International de l'Enfance. Ce retard de croissance est retrouvé dans 15 observations. Pour 9 d'entre elles, le retard est de 2 D. S. ; pour 3 il est de 3 D. S. ; enfin, dans 3 cas il est de 4 D. S.

Ce retard intéresse 7 filles et 8 garçons ; il concerne 13 sujets de moins de 15 ans et 2 de plus de 15 ans. Ces 15 retards de croissance sont dus à 3 craniopharyngiomes pré-chiasmatiques, 11 rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires et, 1 cas de craniopharyngiome rétro-chiasmatique intra-ventriculaire.

Cliniquement, il est intéressant de noter qu'il ne se manifeste qu'à partir de l'âge de 4 ans environ, car jusqu'à cet âge la croissance a été normale. Ce nanisme est harmonieux et, surtout, le développement intellectuel est normal. LIMAL (153), HUTIN (37) et LAFON (43) avaient fait les mêmes remarques sur l'aspect clinique de ce retard de croissance. LIMAL (153) le retrouve dans 19 observations sur 28 craniopharyngiomes de l'enfant (67,8 %) (dans notre série : 54,2 %).

Dans nos 15 observations, il apparaît quatre fois seulement comme une manifestation endocrinienne isolée. Dans les autres cas, il est accompagné d'autres signes d'insuffisance hypophysaire. L'origine de ce retard de croissance est rapportée par les endocrinologues, soit à un déficit en hormone thyroïdienne (T. S. H.) empêchant la maturation osseuse, soit à un déficit en hormone somatotrope (G. H.). Nous ne pouvons répondre car la moitié des retards de croissance étaient accompagnés d'un déficit hypophysaire et, d'autre part, il a été pratiqué 6 bilans G. H. parmi ces cas qui ont montré 6 fois un déficit important en G. H. (soit par dosage radio-immunologique

d) les manifestations hypothalamo-hypophysaires : elles sont retrouvées 7 fois et, sont représentées par des troubles du sommeil (1 cas d'insomnie et 1 cas d'hypersomnie sans hypertension intra-crânienne) et, 5 cas de troubles de l'appétit. Nous avons observé 2 anorexies et 3 boulimies.

Ces observations concernent 4 sujets masculins et, 3 féminins. Ces sujets avaient entre 4 et 36 ans. Pour ces 7 observations, nous avons trouvé 4 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires et, 3 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires.

A noter que nous n'avons pas observé de formes cachectisantes chez l'enfant, comme cela a déjà été décrit par BRUNAT (98) et LAMBERTZ (146).

e) l'insuffisance anté-hypophysaire est notée dans 8 observations. Cliniquement, il s'agissait de 3 atteintes thyroïdiennes isolées et, de 5 atteintes pluri-endocriniennes (thyroïde+cortico-surrénale).

Nous avons remarqué que l'atteinte anté-hypophysaire n'est jamais isolée, elle s'accompagne toujours, soit d'un diabète insipide (3 cas), soit, de troubles génitaux ou de troubles de croissance.

Ces cas d'insuffisance anté-hypophysaire présentaient un craniopharyngiome rétro-chiasmatique sous-ventriculaire.

f) le bilan biologique pré-opératoire a été pratiqué 28 fois et, il a montré : une atteinte des secteurs ACTH 13 fois, TSH 7 fois, GH 6 fois, gonadotrope 9 fois et ADH 4 fois.

. 13 fois le bilan biologique n'a pas montré d'anomalie endocrinienne.

g) au terme de cette étude endocrinologique, plusieurs remarques s'imposent :

- nous rappellerons l'importance du bilan endocrinien, clinique et biologique, qui, nous le verrons, permet d'établir le pronostic des suites opératoires.

- le nombre de craniopharyngiomes sans signes endocriniens peut paraître considérable (26 cas). En fait, les malades ont très souvent posé de gros problèmes endocriniens post-opératoires. Or, pour ces malades, aucun bilan pré-opératoire n'avait été entrepris et celui-ci aurait pu révéler un déséquilibre endocrinien latent.

- enfin, la corrélation anatomo-clinique nous montre que les signes endocriniens sont deux fois plus fréquents pour les craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques que pour les craniopharyngiomes pré-chiasmatiques (proportion établie après correction de la différence du nombre des diverses formes anatomiques).

2° Les troubles visuels

Le bilan ophtalmologique a étudié l'acuité visuelle, le champ visuel et l'examen du fond d'œil

a) le bilan a été normal dans 7 observations (14,5 %) qui concernaient 2 enfants et 5 adultes. Anatomiquement, ces observations représentaient :

- 0 forme pré-chiasmatique : 0 %
- 5 formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires : 16,6 %
- 2 formes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires : 20,0 %.

BANNA (90) trouve 20 % de bilans normaux parmi ses observations, MATSON (159) cite un chiffre de 10 %, ROUGERIE (177) 7,7 %.

b) la baisse de l'acuité visuelle : nous la retrouvons dans 29 observations (60,4 %). Les chiffres cités dans la littérature sont comparables : KENNEDY (139) : 60 % ; HOFF PATTERSON (130) : 58 % chez l'enfant et 82 % chez l'adulte. Pour nous, nous la trouvons chez 14 enfants et 15 adultes. Il est important de noter que ce symptôme inaugure 19 fois la scène clinique (39,5 % de nos observations, pour ROUGERIE -177- 44 %).

Sur le plan clinique, elle est 21 fois bilatérale et 8 fois unilatérale.

Cette baisse de l'acuité visuelle se trouve si on la rapporte à l'extension tumorale dans :

- 6 craniopharyngiomes pré-chiasmatiques sur 8 : 75,0 %
- 19 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires sur 30 : 63,3 %
- 4 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires sur 10 : 40,0 %.

c) les perturbations du champ visuel : nous les avons notées dans 23 observations, avec 21 hémianopsies bitemporales (43,7 % des observations) et 2 hémianopsies latérales homonymes (4,1 % des cas). Une fois l'hémianopsie n'était pas accompagnée d'une baisse de l'acuité visuelle. L'extension tumorale détermine logiquement les perturbations du champ visuel qui sont présentes dans : 75 % des formes pré-chiasmatiques ; 46,6 % des formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires. Les hémianopsies se rencontrent également chez l'enfant et l'adulte.

KENNEDY (139) rapporte 60 % d'hémianopsie bitemporale et 11 % d'hémianopsie latérale homonyme. HOFF et PATTERSON (130) donnent des chiffres comparables 60 % et 23,5 % chez les adultes.

Enfin, nous n'avons pas observé de scotome central bilatéral comme l'a décrit ROUGERIE (177).

d) l'examen du fond d'oeil :

- un aspect d'atrophie optique ou de décoloration papillaire a été noté 22 fois (45,8 % de nos cas, KENNEDY 60 %). La répartition de ces cas selon la localisation tumorale est uniforme. Cette atrophie optique est retrouvée également dans nos observations, parmi les enfants et les adultes, alors que HOFF (130) la rencontre chez 56 % des enfants et 37 % des adultes.

- La découverte d'un oedème papillaire est faite 15 fois (31,2 %). Elle se fait plus fréquemment chez les enfants (10 cas) que chez les adultes (5 cas). Cliniquement, l'oedème papillaire accompagne, dans tous nos cas, un tableau clinique d'hypertension intra-crânienne.

Sur le plan anatomo-pathologique, nous retrouvons cet oedème papillaire dans :

- . 2 formes pré-chiasmatiques : 25 % de ces localisations
- . 7 formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires : 23,3 %
- . 6 formes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires : 60,0 %.

Ainsi, l'examen ophtalmologique complet oriente l'opérateur dans son estimation de l'extension tumorale.

- un oedème papillaire évoque, avant tout, la forme rétro-chiasmatique avec une faible extension intra-ventriculaire dans la moitié des cas.

- nous n'oublierons pas qu'une perturbation du champ visuel ou, une baisse de l'acuité visuelle correspond, dans les 3/4 des cas, à une forme pré-chiasmatique.

L'hémianopsie latérale homonyme évoque, bien sûr, la compression postéro-latérale du chiasma mais, ne permet pas de présager l'étendue de l'extension postérieure ou latérale du craniopharyngiome.

3° Les manifestations neurologiques

Avant de les préciser, nous noterons que dans 24 observations (50 % des cas) l'anamnèse et l'examen clinique neurologique sont normaux (pour ROUGERIE -177- : 28 %). Les bilans neurologiques normaux intéressent 12 enfants et 12 adultes et 6 formes pré-chiasmatiques (76 % des cas), 15 formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (50 % des cas) et 3 formes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires (30 % des cas) .

a) un déficit moteur est trouvé 5 fois (10,4 % des observations) 2 fois, il s'agit d'une ophtalmoplégie et, 3 fois d'une atteinte pyramidale.

b) un syndrome cérébelleux est noté dans 4 observations (8,3 % des cas), toujours chez l'enfant et, dans les formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires à développement dans la citerne interpedonculaire.

c) la céphalée d'hypertension intra-crânienne : on la retrouve 14 fois (29,1 % des observations), elle est notée deux fois plus souvent chez l'enfant.

Enfin, ce tableau clinique est trouvé dans :

- . 1 craniopharyngiome pré-chiasmatique : 12,5 %
- . 9 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires : 30 %
- . 4 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires : 50 %.

d) les troubles mentaux : nous les avons observés 6 fois, avec :

- 3 tableaux de désorientation et confusion sans hypertension intra-crânienne

- 1 tableau d'agitation

- 1 cas d'involution intellectuelle

- 1 syndrome de Korsakoff (cette éventualité clinique a déjà été décrite par GAYRAL (116), GERAUD (117) et ORTHNER (169))

- 3 fois ces troubles mentaux ont présenté le premier symptôme de l'affection.

e) enfin, une fois, c'est un coma qui dominait la scène clinique. Le bilan pratiqué chez cette malade (obs. n° 38) a révélé une importante hypertension intra-crânienne avec hydrocéphalie.

f) l'examen du liquide céphalo-rachidien a été pratiqué 18 fois. Nous n'avons trouvé que 4 fois une hyperalbuminorachie. Nous n'avons jamais retrouvé les réactions cellulaires inflammatoires "pseudo-méningitiques" décrites dans la littérature.

g) l'électroencéphalogramme a montré des anomalies dans 7 observations, avec 2 fois des déviations de l'échogramme. Ces examens positifs concernaient, le plus souvent, des enfants porteurs de craniopharyngiomes pré-chiasmatiques.

h) la scintigraphie cérébrale dans notre série a été pratiquée 9 fois. Elle s'est révélée positive dans 5 observations et négative dans 4, quelle que soit l'extension tumorale. Cette apparente mauvaise fiabilité de la scintigraphie est expliquée par le fait que les résultats négatifs sont ceux des examens gammagraphiques à balayage, alors que les résultats positifs sont ceux des examens plus récemment effectués avec le pertechnéate 99 m et la caméra à scintillation. De nombreux auteurs (LUKIC 67, MEALY 71, et PLAGNE 75) ont souligné l'intérêt des techniques nouvelles de scintigraphie cérébrale dans le diagnostic des craniopharyngiomes (80 % d'examens positifs).

L'EXAMEN NEURORADIOLOGIQUE

o O o

L'examen radiologique standard objective, très souvent, l'existence et la nature de la lésion tumorale. L'amélioration de ces techniques de dépistage, en particulier, avec l'utilisation de la tomo-densitométrie axiale (Computerized Transverse Axial Scanning) facilite également le diagnostic du craniopharyngiome. Cependant, pour évaluer le volume tumoral, pour préciser les rapports anatomiques et surtout, pour localiser les expansions tumorales, le chirurgien pourra bénéficier, lors du bilan pré-opératoire, des résultats des techniques neuro-radiologiques à contraste artificiel (angiographie, encéphalographie gazeuse ou ventriculographie iodée).

I - LES EXAMENS CONTRIBUANT AU DIAGNOSTIC DE NATURE DES CRANIOPHARYNGIOMES

1° La radiographie standard, complétée éventuellement par des tomographies de la selle turcique. Ces examens exploitant les contrastes naturels de la région sellaire et supra-sellaire peuvent montrer :

a) les calcifications caractéristiques des craniopharyngiomes. Dans notre série, nous les avons observées dans 29 observations (60,4 %). Ce chiffre est comparable à celui retrouvé en moyenne dans la littérature : BOZO BAMBERGER (57) 75 % des cas, SVOLOS (187) 53 %, ROUGERIE (177) 76 %, BARNETT (54) 73 % et KAHN (136) 60 %. La fréquence des calcifications varie selon l'âge. Parmi le groupe des moins de quinze ans, 22 cas présentent des calcifications (91,6 %) alors que, pour les adultes, 7 cas seulement (29,2 %) présentent des calcifications. Cette répartition des calcifications est retrouvée dans les publications :

Fréquence des calcifications selon l'âge

AUTEURS	:	ADULTES	:	ENFANTS
	:		:	
LYON 1977	:	29,2 %	:	91,6 %
MANSUY (156) 1962	:		:	87,5 %
MATSON CRIGLER (160) 1969	:		:	98,2 %
HOFF PATTERSON (130) 1972	:	40,0 %	:	81,0 %
KAHN (136) 1973	:	41,6 %	:	67,8 %
BANNA (88-89) 1976	:	35,0 %	:	77,5 %
	:		:	

Dans nos observations, ces calcifications sont présentes avec la même fréquence, quelle que soit la localisation tumorale. Leur siège peut être précisé : 20 fois elles sont supra-sellaires ; 2 fois intra-sellaires et 7 fois mixtes, intra et supra-sellaires. Leur morphologie : elles revêtent soit l'aspect de calcifications nodulaires en grappes de raisins, soit l'aspect curviligne en coquille, soit, enfin, l'aspect d'un pain de sucre (2 observations).

En fait, l'aspect de ces calcifications ne peut qu'évoquer le caractère charnu ou kystique du craniopharyngiome et, nous rappellerons que la taille de ces calcifications est souvent sans rapport avec le volume exact de la tumeur.

b) les modifications de la selle turcique : nous les avons notées 18 fois (37,5 % des cas) et chez 54,2 % des enfants, alors que nous les trouvons chez 20,8 % des adultes. La localisation anatomique de l'extension tumorale ne semble pas influencer une plus grande fréquence des modifications de la selle.

Les modifications se présentent ainsi :

- augmentation du volume sellaie, avec aspect de selle ballonnés : 8 cas. Cette ballonnisation difficile à apprécier selon BOCHU (56), nécessite des critères fiables tels l'index sellaie de MARTINEZ FARINA (69) :

$$\frac{\text{diamètre antéro-postérieur selle} \times 100}{\text{diamètre antéro-postérieur crâne}} \quad \text{ou la}$$

mesure du volume sellaie selon DI CHIRO-NELSON (61) :

$$\frac{(\text{hauteur} \times \text{longueur} \times \text{largeur}) \text{ en mm}}{2}$$

Ces valeurs demandent à être corrigées selon l'âge. Pour l'adulte, on parlera de selle ballonnée si l'index est supérieur à 7,2 et le volume sellaie supérieur à $1,1 \text{ cm}^3$,

. érosion des clinoides antérieures ou postérieures. Nous retrouvons ces anomalies dans 6 observations,

. enfin, 4 fois, nous notons un aspect de selle turcique d'hypertension intra-crânienne avec une ouverture de la selle turcique vers le haut, une érosion ou une décalcification de la lame quadrilatère ou des clinoides postérieures,

. sur le plan radio-clinique, il est remarquable de constater que 13 des 18 malades présentant une anomalie sellaie ont des perturbations endocriniennes cliniques.

c) enfin, 5 fois, la radiographie simple du crâne a montré, chez le jeune enfant, des signes d'hypertension intra-crânienne avec une disjonction des sutures crâniennes, des empreintes digitiformes sur la voûte crânienne et, des anomalies sellaires que nous avons déjà décrites.

d) nous n'avons pas observé les modifications des trous optiques qui ont été décrites par BLACK (55) et, qui orientent plus vers un gliome du chiasma que vers un craniopharyngiome.

2° La tomo-densitométrie axiale (computerized transverse axial scanning)

Nos observations concernent des sujets qui ont été opérés avant la mise en service de l'E. M. I. - SCANNER du Service de Neuroradiologie de l'Hôpital Neurologique. Aussi, nous n'avons pas une expérience personnelle des résultats de cet examen pour le diagnostic des craniopharyngiomes.

AMBROSE (50-51), qui en a eu le premier l'expérience, note que tous les craniopharyngiomes sont décelables au Scanner, car les kystes remplis de cholestérine sont de densité zéro, alors que la capsule -surtout si elle est calcifiée- est de densité très élevée. Il souligne, cependant, deux écueils : d'une part, l'impossibilité de déceler les tumeurs intra-sellaires et, d'autre part, la difficulté d'apprécier l'extension tumorale vers l'hypothalamus. HARWOOD NASH (64) constate la même fiabilité de la méthode pour le diagnostic des craniopharyngiomes chez l'enfant.

La radiographie simple du crâne permet donc, dans plus de 60 % des cas, de diagnostiquer un craniopharyngiome et la tomo-densitométrie axiale permet toujours de les déceler, hormis les formes purement intra-sellaires qui, nous l'avons vu, sont rares (1 cas dans notre série). Cependant, avant d'adopter une attitude thérapeutique, il est nécessaire de mieux connaître les rapports et l'extension du craniopharyngiome. Les paramètres vont être précisés par les examens neuro-radiologiques suivants.

II - LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1° Le bilan angiographique a été pratiqué 42 fois dans notre série. Il a montré 39 fois des signes indirects, avec :

- 30 fois un aspect de tumeur supra-sellaire avec un étirement du siphon carotidien, un soulèvement de la première portion de l'artère cérébrale antérieure. Cet aspect angiographique est noté dans :

6 des 8 craniopharyngiomes pré-chiasmatiques (75 %)

22 des 30 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (73 %)

3 des 10 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires (30 %).

- 1 fois l'artériographie vertébrale a montré un aspect de tumeur rétro-chiasmatique bombant dans la citerne inter-pédonculaire, avec un refoulement de la portion terminale du tronc basilaire.

- 8 fois l'artériographie carotidienne a montré une hydrocéphalie avec dilatation ventriculaire.

- 1 fois des signes directs avec l'opacification de néo-vaisseaux supra-sellaires.

- enfin, 3 fois l'artériographie pratiquée a été considérée comme normale, alors que les sujets présentaient une fois un craniopharyngiome rétro-chiasmatique sous-ventriculaire et, deux fois, une forme rétro-chiasmatique intra-ventriculaire.

Nous voyons, donc, que l'artériographie carotidienne permet de bien apprécier le développement des craniopharyngiomes pré-chiasmatiques. On lui a souvent reproché le manque d'informations qu'elle apportait pour l'appréciation des prolongements postérieurs et intra-ventriculaires. Nous pensons avec BAKER (53) que l'artériographie vertébrale peut être d'une grande utilité pour répondre à cette question. En effet, le repérage et l'évaluation des déformations des pédicules artériels thalamo-perforés permet de découvrir l'existence de processus expansifs, sous et dans le IIIe ventricule. GEORGES (62) et KRAMER (65) ont bien montré le refoulement vers l'arrière des artères thalamo-perforées antérieures et postérieures dans les tumeurs occupant la citerne inter-pédonculaire et l'étirement et l'allongement vers le haut lors des dilatations du IIIe ventricule, en particulier, lorsqu'un processus tumoral siège dans celui-ci.

2° L'encéphalographie gazeuse fractionnée a été pratiquée pour 21 sujets. Elle a toujours été révélatrice du processus tumoral et a toujours montré sans erreur les caractères de l'extension tumorale (MAZOYER 70)

- pour les formes pré-chiasmatiques, on note un soulèvement et un refoulement vers l'avant du compartiment pré-chiasmatique de la citerne opto-chiasmatique, de la citerne sous-frontale et, de la citerne de la lame terminale du récessus optique. 2 fois le plancher de la corne frontale du ventricule latéral est apparu soulevé,

- pour les formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires, la partie antérieure du IIIe ventricule est apparue soulevée. Dans les formes très postérieures, c'est le plancher du IIIe ventricule qui est soulevé et un comblement de la citerne prépontique est noté. Souvent la partie antérieure de la citerne inter-pédonculaire apparaissait mouler le bord postérieur de la tumeur (WACKENHEIM 78).

- pour les formes rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire, l'examen encéphalographique a montré une lacune, soit au niveau du plancher du IIIe ventricule, soit un comblement partiel de ce ventricule. Deux fois, une absence d'insufflation d'un ventricule latéral a objectivé le blocage d'un trou de Monro par la tumeur.

3° La ventriculographie iodée soit au duoliopaque, soit au dimer X a été pratiquée chez les sujets présentant une hypertension intra-crânienne avec oedème papillaire. 11 malades ont bénéficié de cette technique et, toutes les fois, la ventriculographie a objectivé, soit les déformations du IIIe ventricule, soit le comblement partiel de celui-ci par le prolongement intra-ventriculaire du craniopharyngiome.

Nous n'avons pas l'expérience des explorations stéréo-encéphalographiques et des "kystographies" tumorales. Les cas qui ont été publiés (BACKLUND 82-83-84-85) montrent bien l'intérêt de ces méthodes pour l'appréciation directe du volume exact de la tumeur. De plus, il nous a semblé que cette technique pourrait présenter un intérêt thérapeutique par la vidange du kyste tumoral et l'affaissement qui en résulte.

En conclusion, l'état actuel des techniques neuro-radiologiques permet d'avoir une très forte présomption de la nature tumorale et, les examens à contraste artificiel permettent d'avoir une quasi-certitude du volume et de l'extension tumorale.

LE TRAITEMENT

oOo

Dans tous nos cas, le traitement a été chirurgical, par l'abord de la lésion tumorale. Deux fois, cependant, cet abord a été précédé d'une dérivation ventriculaire par valve ventriculo-atriale, pour résoudre le problème de l'hydrocéphalie obstructive responsable du tableau clinique d'hypertension intra-crânienne majeure.

Le traitement chirurgical dans nos 48 observations a été variable, d'une part, par la voie d'abord qui a été utilisée et, d'autre part, par le résultat anatomique de l'exérèse qui a été réalisée. Ces variations dans l'orientation et l'importance du geste chirurgical semblent dépendre, tout d'abord, de la localisation anatomique de l'expansion tumorale du craniopharyngiome et, ensuite, des difficultés techniques rencontrées lors de l'exérèse tumorale.

I - LES VOIES D'ABORD

3 grands types d'abord direct du craniopharyngiome ont été réalisés :

1° La voie trans-ventriculaire est la voie proposée par CUSHING pour les tumeurs de la partie antérieure du IIIe ventricule. Elle repose sur l'ouverture de la cavité du IIIe ventricule dans sa portion antérieure et supéro-externe au niveau du tour de Monro .

a) technique : L'abord de ce dernier est réalisé par la corne frontale du ventricule latéral droit, soit par incision simple du cortex frontal, soit par une résection corticale en opercule au niveau des deux premières circonvolutions pré-frontales dans leur portion moyenne, soit, enfin, dans les tumeurs très volumineuses, après lobectomie pré-frontale. Le trou de Monro peut être élargi par la section du pilier antérieur du trigone. Cette section conduit souvent à coaguler la veine septale. Cependant, la veine septale contro-latérale et le 2e pilier du trigone devront, à tout prix, être épargnés, ainsi que la veine thalamostriée et le bord postérieur du trou de Monro .

Deux écarteurs permettent ainsi, par l'agrandissement du trou de Monro , d'obtenir un jour suffisant dans la cavité du IIIe ventricule.

b) utilisation de cette voie d'abord : la voie trans-ventriculaire a été pratiquée 9 fois dans notre série (18,7 % des observations) pour 8 localisations rétro-chiasmatiques à prolongement intra

ventriculaire et, une localisation rétro-chiasmatique sous-ventriculaire, soulevant considérablement le plancher du IIIe ventricule. 3 enfants et 6 adultes ont été opérés selon cette voie.

c) les avantages de la voie trans-ventriculaire nous semblent représentés par l'excellent jour qu'elle apporte sur la formation intra-ventriculaire autorisant son affaissement par la ponction d'une collection kystique et son exérèse par fragmentation.

d) les inconvénients : il faut d'abord souligner que l'une des faces latérales du IIIe ventricule (celle qui est homolatérale au côté de la voie d'abord) reste masquée durant l'intervention par le surplomb du noyau caudé. L'exérèse de fragments adhérents à cette paroi se fait ainsi, en partie, à l'aveugle. D'autre part, cette voie d'abord ne permet pas une dissection contrôlée de la face antéro-inférieure du prolongement tumoral intra-ventriculaire du plancher du IIIe ventricule. Elle augmente, donc, le risque de lésions hypothalamiques.

e) les variantes techniques possibles : nous n'avons pas l'expérience de la voie d'abord trans-calleuse proposée par D. M. LONG (110) pour l'exérèse des craniopharyngiomes à développement intra-ventriculaire. Cet auteur l'a utilisée 4 fois et, pense qu'elle est préférable à la voie d'approche intra-ventriculaire trans-frontale, car, selon lui, elle offre un jour meilleur sur la tumeur, sans majorer le risque opératoire ou celui de séquelles neurologiques ultérieures. En fait, nous ne pensons pas que cette variante permette de résoudre le problème de la dissection tumorale de l'hypothalamus.

Par contre, comme variante technique, nous avons utilisé 5 fois un abord mixte d'abord trans-ventriculaire pour affaisser le prolongement intra-ventriculaire par ponction ou, par exérèse partielle tumorale et, ensuite, extra-cérébral pour l'exérèse des prolongements rétro-chiasmatiques sous-hypothalamiques.

2° L'abord antéro-latéral "extra-cérébral" de la tumeur

a) deux variantes techniques de cet abord ont été utilisées

- l'abord sous-frontal a été réalisé pour 17 malades de notre série (35,4 %) -13 enfants et 4 adultes-. Le lobe frontal est soulevé et recliné par un écarteur placé en avant de l'aplomb de la petite aile du sphénoïde et, permet de découvrir la région opto-chiasmatique. 3 tumeurs pré-chiasmatiques et 14 tumeurs rétro-chiasmatiques ont été, ainsi, abordées.

- l'abord opto-chiasmatique après résection parenchymateuse cérébrale pré-frontale a été réalisé 21 fois (43,7 % des observations), chez 8 enfants et 13 adultes. Cette résection pré-frontale a été pratiquée d'emblée, dans le but de diminuer le traumatisme cérébral lors de l'écartement du lobe frontal pour exposer la tumeur. La découverte de la région opto-chiasmatique se fait sous le même angle que pour l'abord sous-frontal

b) les avantages de la voie d'abord antéro-latérale extra-cérébrale : par l'exposition qu'elle offre sur le chiasma et les nerfs optiques et, sur l'artère carotide interne supra-clinoï-

dienne et les artères cérébrale antérieure et communicante postérieure, elle permet la dissection contrôlée et l'exérèse du craniopharyngiome. Les possibilités de cette voie d'abord varient, cependant, selon le type anatomique des nerfs optiques.

La présence de nerfs optiques "longs" permet d'aborder facilement la tumeur et, d'en pratiquer l'exérèse dans l'ouverture antérieure du chiasma.

La constatation de l'existence de nerfs optiques "courts" interdit l'approche tumorale par voie antérieure, même après résection du jugum. La découverte de la tumeur devra, donc, être pratiquée soit, par un abord inter-opto-carotidien, soit éventuellement sous-carotidien.

c) les inconvénients de cet abord : si cet abord autorise une exérèse contrôlée des fragments pré-chiasmatiques et rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires, il ne permet pas de visualiser les prolongements tumoraux haut situés, rétro-chiasmatiques et parfois "enchassés" dans l'hypothalamus. De même, il ne permet souvent pas de définir les rapports tumoraux avec le plancher du IIIe ventricule et, d'y découvrir un éventuel plan de clivage.

Enfin, il ne faut pas oublier que cet abord reste unilatéral et que, s'il peut donner un jour suffisant sur le nerf optique contro-latéral, il ne permet pas de découvrir les rapports vasculaires contro-latéraux du craniopharyngiome.

d) les variantes techniques

- certains auteurs utilisent, parmi les voies extra-cérébrales possibles, la voie sous-temporale (ECTORS - GUIOT 122). Celle-ci permet d'obtenir une meilleure visualisation des craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques, en particulier, ceux qui présentent un prolongement dans la citerne inter-pédunculaire. Elle autorise un contrôle des rapports de la tumeur avec l'artère communicante postérieure et, avec le plancher du IIIe ventricule. Cette voie ne pose pas d'autres problèmes techniques que celui de la section du pédicule veineux temporal antérieur.

- cette voie sous-temporale vraie n'a pas été utilisée chez nos malades. Cependant, un abord latéral comparable à celui de la voie sous-temporale a été pratiqué, soit après soulèvement de la pointe du lobe temporal, soit après ouverture de la vallée Sylvienne, comme abord complémentaire de la voie sous-frontale.

e) les artifices techniques complémentaires

- l'ouverture de la lame sus-optique : elle permet, par l'abord de la cavité du IIIe ventricule qu'elle réalise, de contrôler l'intégrité de ce dernier. D'autre part, nous avons déjà signalé l'existence de fragments tumoraux supérieurs et, rétro-chiasmatiques inaccessibles par voie sous-frontale ; l'ouverture de la lame sus-optique permet d'exercer une pression sur le plancher du IIIe ventricule et, sur l'hypothalamus par un coton placé dans la cavité ventriculaire et, ainsi, d'abaisser ou de désincruster le dôme tumoral et d'en faciliter l'exérèse par un abord inter-opto-carotidien

- le curetage des prolongements intra-sellaires des craniopharyngiomes supra-sellaires par voie intra-crânienne a été pratiqué 5 fois. Pour ces malades, le prolongement intra-sellaire semblait comprimer la tige pituitaire et l'hypophyse. L'exérèse de cette expansion tumorale est apparue réalisable par une voie sous-frontale qui permet de contrôler l'exérèse de ce prolongement intra-sellaire, en respectant l'intégrité de la tige pituitaire et de la glande hypophysaire. Certains auteurs pratiquent systématiquement cette décompression hypophysaire, au besoin, après un agrandissement de l'ouverture du diaphragme sellaire et une résection du tubercule de la selle (YASARGIL 210).

- la magnification optique : le microscope opératoire peut être utile lors de l'exérèse tumorale pour améliorer la qualité de celle-ci, en particulier, pour l'exérèse des fragments calcifiés adhérents aux nerfs optiques ou, aux vaisseaux de la base. Cependant, il ne faut pas espérer de la magnification optique la possibilité de réaliser une exérèse plus complète, car, comme nous l'a montré l'étude anatomo-pathologique, il n'existe pas de plan de clivage évident entre le tissu cérébral et la tumeur. La recherche théorique de ce plan apparaît être bien au-delà des possibilités du microscope opératoire.

3° La voie d'abord trans-naso-sphénoïdale

A été utilisée une fois (obs. n° 29) pour une tumeur purement intra-sellaire et kystique. Nous ne rappellerons pas les modalités techniques de cette voie connue depuis 1906 (SCHOFFLER), utilisée par CUSHING et DOTT. G. GUIOT (123), HARDY (126-127), SVIEN (186) et HAMBERGER (125) l'ont utilisée souvent dans les craniopharyngiomes. HARDY, dans la thèse de MERCKY (161), rappelle l'inocuité de cette voie d'abord, la facilité du curetage intra-tumoral et l'obtention d'une bonne décompression hypophysaire. L'inconvénient majeur de cette voie est représenté par l'impossibilité du curetage par voie basse des expansions supra-sellaires dont on a vu les adhérences aux tissus cérébraux et vasculaires.

II - LES DIFFICULTES TECHNIQUES RENCONTREES AU COURS DE L'EXERESE DES CRANIOPHARYNGIOMES

1° Les rapports tumoraux avec l'hypothalamus et le plancher du IIIe ventricule

- nous avons déjà signalé les adhérences tumorales au tissu nerveux, caractérisées par des prolongements craniopharyngiomateux dans le parenchyme cérébral et, par une gliose réactionnelle à leur contact. Cette observation rend aléatoire la recherche d'un plan de clivage pour l'exérèse des craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques à prolongements sous-ventriculaires.

- De plus, nous rappelons que nous n'avons pas observé de craniopharyngiomes intra ventriculaires "stricto sensu", comme PECKER (172) les a décrits. Toutes les formations intra ventriculaires que nous avons rencontrées au cours des craniopharyngiomes correspondaient à des tumeurs pseudo-intra-ventriculaires, issues de craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques dont le développement s'était fait dans le III^e ventricule, après invagination de l'hypothalamus et du plancher du III^e ventricule. Avec VAN DEN BERGH (191), qui a fait les mêmes constatations, nous pensons que la recherche d'une exérèse totale de la tumeur par voie trans-ventriculaire ne peut éviter la destruction des structures diencephaliques refoulées par la tumeur.

2° Les pédicules artériels

Bien que l'exérèse du craniopharyngiome n'apparaisse pas être très hémorragique, des pédicules artériels afférents à la tumeur posent des problèmes à l'opérateur.

Ces pédicules sont variables dans leur importance et dans leur origine. La plupart de ces pédicules semblent venir de l'artère carotide interne supra-clinoïdienne et, pourraient correspondre au pédicule hypophysaire supérieur hypertrophié. Cependant, plusieurs fois, des pédicules artériels vascularisant la tumeur se sont avérés naître des artères thalamo-perforées antérieures (dont l'artère mésencéphalique) ou, même, de la communicante postérieure. La connaissance de ces pédicules est indispensable, car le geste d'exérèse tumorale expose l'opérateur à des risques de plaies artérielles nécessitant, parfois, le clippage définitif.

D'autre part, nous avons déjà remarqué la fréquence des adhérences tumorales aux vaisseaux de la base du crâne. L'exérèse des fragments craniopharyngiomateux calcifiés au contact de la carotide interne supra-clinoïdienne ou de ses branches intra-crâniennes apparaît, donc, dangereuse pour l'intégrité pariétale de ces vaisseaux.

Nous avons eu, ainsi, trois incidents artériels per-opératoires (2 fois au niveau de l'artère cérébrale antérieure et, une fois, au niveau de la communicante postérieure) pour lesquels l'hémostase n'a été obtenue qu'au prix d'un clippage définitif.

3° Les pédicules veineux

En dehors du risque de section du pédicule veineux temporal antérieur lors de l'écartement latéral du pli fronto-temporal, le craniopharyngiome n'a pas posé de problèmes veineux particuliers.

4° Les nerfs optiques et le chiasma

Plusieurs fois, ceux-ci sont apparus laminés par la tumeur et, un nerf optique totalement aplati, dilacéré et incrusté par la tumeur a pu faire douter de son caractère fonctionnel. Une seule fois, chez un malade présentant une cécité unilatérale avant l'intervention, l'exérèse a conduit à pratiquer une résection du nerf optique. Pour les autres malades, l'espoir d'une récupération, en raison de la décompression apportée, a obligé l'opérateur à laisser des fragments de craniopharyn-

giomes au contact du nerf optique ou du chiasma.

5° la tige pituitaire

Elle apparaît diversement intéressée par le processus tumoral :

- parfois, elle est refoulée par le craniopharyngiome et, un plan de clivage trouvé entre elle et la tumeur permet de pratiquer l'exérèse en conservant la tige ;

- parfois, elle n'est retrouvée qu'au cours de l'exérèse tumorale au sein de la tumeur. Des fragments de cette dernière infiltrent la tige pituitaire et, leur exérèse oblige à sectionner la tige,

- parfois, enfin, la tige est découverte après l'abaissement du dôme tumoral, coiffant celui-ci en parapluie renversé et, s'évasant autour de la tumeur. La portion inférieure de la tige n'est pas souvent retrouvée, d'autant plus fréquemment qu'on aura commencé l'exérèse tumorale au niveau des expansions tumorales inférieures, emportant, ainsi, les structures infundibulaires non encore repérées ;

- enfin, le plus souvent, la tige pituitaire n'est pas reconnue au cours de l'exérèse du craniopharyngiome. Ceci est souvent le cas des grosses tumeurs kystiques dont la capsule a pu englober la tige pituitaire qui, de ce fait, n'est plus identifiable.

- Ainsi, dans notre série : la section de la tige pituitaire a été constatée 17 fois (35,4 % des cas), 11 fois chez l'enfant et, 6 fois chez l'adulte. L'interruption de la tige pituitaire a été observée lors de l'exérèse de 14 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (48,3 % de ces formes) et, de 3 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire (30 % de ces localisations). Elle n'a pas été observée lors de l'exérèse des craniopharyngiomes pré-chiasmatiques.

- la tige pituitaire a été conservée intacte dans 13 observations (6 craniopharyngiomes pré-chiasmatiques et, 7 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires).

- la tige pituitaire n'a pas été découverte lors de l'intervention chez 18 malades (2 craniopharyngiomes pré-chiasmatiques, 8 rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires, 7 rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire et 1 intra-sellaire strict).

Ainsi, la conservation de la tige pituitaire semble devoir être une préoccupation dominante dès le début de l'exérèse tumorale. Certains ont pu comparer ce problème à celui de la conservation du nerf facial au cours de la chirurgie du neurinome de l'acoustique.

III - LA QUALITE DE L'EXERESE PRATIQUEE

Les craniopharyngiomes posent deux problèmes chirurgicaux : celui de leur éradication afin d'en stopper l'évolution et, celui du traitement des conséquences mécaniques qu'ils en-

traînent par compression des structures voisines (tractus optique, diencephale et appareil hypothalamo-hypophysaire). Chacun de ces deux problèmes impose, pour sa solution, une exérèse tumorale quantitativement et qualitativement différente. Autant la décompression chirurgicale peut être réalisée par une exérèse partielle, autant la réalisation d'une exérèse totale apparaissait, jusqu'à ces dernières années, comme indispensable pour contrôler l'évolutivité tumorale.

Ainsi, depuis le rapport de ROUGERIE (177), la recherche d'une exérèse complète dominait l'orientation du geste chirurgical. Cette optique chirurgicale paraissait logique, puisque étayée par des arguments solides : d'une part, la tumeur est histologiquement bénigne et évoque donc une guérison après exérèse complète et, d'autre part, jusqu'à ces dernières années, l'exérèse chirurgicale apparaissait la seule thérapeutique à envisager.

Cette tactique qui effrayait CUSHING en raison de la mortalité considérable qui, à son époque en résultait, paraissait être devenue réalisable grâce aux progrès de la réanimation et, à une meilleure connaissance des problèmes endocriniens et des solutions thérapeutiques qui peuvent les résoudre.

Pour la plupart de nos malades, l'exérèse totale de la tumeur a, donc, été recherchée à tout prix. Cette tactique a également été pratiquée par KATZ (137), SVOLOS (158) et MATSON (187). Les exérèses partielles pratiquées jusqu'à ces dernières années n'ont donc été que le résultat du recul du chirurgien devant les difficultés techniques insurmontables.

Depuis ces dernières années, par la publication de travaux cliniques thérapeutiques (MAC KISSOCK 140, SVIEN 185, KRAMER 142-143-144, HOFF PATTERSON 130 et BLOOM 95-96-97) et des travaux histo-pathologiques (LANDOLT 16-17-18), le caractère de radiosensibilité a été reconnu au craniopharyngiome. La radiothérapie, contrôlant l'évolutivité tumorale, détruit la justification de l'exérèse tumorale "à tout prix". N'étant plus obligé de passer outre aux difficultés techniques rencontrées, le geste chirurgical orienté vers la recherche d'un résultat fonctionnel meilleur et, sachant qu'il pourra être éventuellement complété par la radiothérapie, établit ses possibilités en fonction de la localisation anatomique et, surtout, des structures voisines du craniopharyngiome à respecter (vaisseaux, hypothalamus et tige pituitaire). 5 de nos derniers malades ont bénéficié de cette exérèse partielle contrôlée.

1° L'exérèse complète de la tumeur

a été pratiquée 34 fois dans notre série (70,8 % des cas), autant chez les adultes que chez les enfants. Elle a été effectuée dans 50 % des formes pré-chiasmatiques, dans 76,6 % des localisations rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires et 70 % des formes rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire. Cette exérèse complète a, d'autre part, été réalisée dans 80,7 % des petites tumeurs charnues et dans 53 % des volumineuses tumeurs à prédominance kystique.

a) pour les 4 craniopharyngiomes pré-chiasmatiques, l'exérèse complète est apparue facilement réalisable par voie sous-frontale et, a permis d'obtenir, dans tous les cas, une dé-compression contrôlée des voies optiques.

b) par contre, c'est pour les 23 formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires que la pratique de l'exérèse tumorale complète est apparue accompagnée d'un traumatisme diencéphale, inévitable en raison de l'absence de plan de clivage évident que nous avons déjà évoquée.

c) pour 7 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire, l'obtention d'une exérèse totale a été recherchée 5 fois par voie trans-ventriculaire et, 2 fois par abord sous-frontal. Dans ces formes le traumatisme hypothalamique nous est apparu, comme à VAN DEN BERGH (191) et ROUGERIE (178) en 1973, là aussi inévitable. Pour 2 malades de ce groupe, l'exérèse tumorale a été pratiquée d'abord par voie trans-ventriculaire et, ensuite, par voie extra-cérébrale, dans le but de contourner l'obstacle diencéphalique.

Parmi les 34 malades ayant bénéficié d'une exérèse complète de leur tumeur, nous avons déjà vu que 3 accidents vasculaires sont survenus au cours de ces exérèses. D'autre part, pour ces malades, la tige pituitaire a pu être :

- . 7 fois conservée intacte
- . 16 fois elle a été sectionnée et
- . 10 fois elle n'a pas été identifiée.

Ainsi, 47 % des exérèses totales s'accompagnent d'une section chirurgicale de la tige pituitaire.

2° L'exérèse partielle de la tumeur

a été pratiquée 14 fois (29,2 % des cas) avec la même fréquence chez les enfants et chez les adultes. Elle a été réalisée pour 4 craniopharyngiomes pré-chiasmatiques, pour 6 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires, pour 3 formes rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire et, enfin, pour l'unique forme intra-sellaire pure. Dans tous les cas d'exérèses partielles, aucun incident opératoire n'a été noté. Une seule fois la tige pituitaire a été sectionnée, 6 fois elle a été repérée et conservée intacte, 8 fois elle n'a pas été identifiée.

Donc, 7 % des exérèses partielles s'accompagnent d'une section de la tige pituitaire (47 % pour les exérèses complètes).

IV - LE TRAITEMENT MEDICAL COMPLEMENTAIRE PREVENTIF

La gravité des suites d'intervention sur un craniopharyngiome, avec leurs problèmes hydroélectrolytiques et endocriniens, est connue depuis longtemps, ainsi que l'origine des

désordres cliniques souvent mortels, que l'on rattache à l'agression du plancher du III^e ventricule.

INGRAHAM (132) en 1946 constatait déjà que l'amélioration du résultat opératoire passerait par le contrôle des désordres hormonaux.

Ainsi un traitement médical complémentaire préventif doit accompagner tout geste chirurgical sur un craniopharyngiome.

1° Tout d'abord la réanimation hydroélectrolytique qui, par un contrôle permanent per et post-opératoire immédiat des apports et des pertes, permettra une correction immédiate des déséquilibres ioniques pour lesquels l'organisme ne peut réagir spontanément en raison de l'agression des noyaux hypothalamiques.

2° La correction des déficits endocriniens

L'ensemble de la littérature est d'accord pour reconnaître que l'arrivée de la cortisone a transformé le pronostic immédiat de la chirurgie du craniopharyngiome. Ces dernières années, la meilleure connaissance du mécanisme hypothalamo-hypophysaire a permis de mieux comprendre les désordres endocriniens constatés et, en tout cas, de mieux les corriger. Enfin, la constatation quasi constante d'une insuffisance hypophysaire par sidération de la stimulation hypothalamique a suscité l'instauration d'une thérapeutique préventive systématique.

a) dans notre série, la surveillance endocrinienne est systématique dès le bilan pré-opératoire, pour déceler les déficits endocriniens infra-cliniques et prévoir, ainsi, les accidents per-opératoires.

b) la constatation d'anomalies endocriniennes pré-opératoires nécessitera un traitement substitutif avant l'intervention (post-hypophyse ou cortisone dans le cas d'insuffisance cortico-surrénalienne).

c) la prévention de l'insuffisance corticotrope : celle-ci repose sur l'administration systématique, chez tous les malades de notre série, d'hormones glucocorticoïdes.

- chez l'enfant d'âge moyen : nous avons administré 25 mg d'hydrocortisone la veille de l'intervention, puis, 25 mg le matin de l'intervention et 25 mg après celle-ci. Dans la mesure où aucun déficit post-opératoire ne justifie la poursuite d'un traitement substitutif, le sevrage en cortisone sera progressif sur 4 jours.

- chez l'adulte : si un déficit cortico-surrénalien est décelé avant l'intervention, une préparation à celle-ci sera faite, pendant 15 jours, avec 20 ou 30 mg de cortisone par jour. Si aucun déficit n'est découvert, un traitement préventif sera quand même instauré avec 100 mg de cortisone au début de l'intervention puis, 50 mg le soir de l'intervention. Un sevrage progressif sera pratiqué si aucun déficit corticotrope post-opératoire n'est constaté.

MATSON utilise également une préparation cortisonique chez ses malades : 75 mg par jour chez l'adulte de 70 kg et, 25 mg par jour chez l'enfant de 4 ans et de 15 kg, à partir de la veille de l'intervention jusqu'au 5e jour post-opératoire.

V - LES SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES

Elles n'ont été que 8 fois très simples (après 5 exérèses partielles et après 3 exérèses totales). Ces 8 tumeurs étaient : pré-chiasmatiques (4 fois), rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (2 fois) et rétro-chiasmatiques intra-ventriculaires (2 fois).

Ces suites très simples n'ont été observées que chez les adultes.

Les 40 autres observations ont présenté des suites plus ou moins compliquées :

1° 15 sujets (31,2 %) ont présenté des troubles de conscience. Il faut noter que, parmi ces cas, une fois le coma préexistait à l'intervention. Cette complication se rencontre aussi bien chez l'enfant (8 cas) que chez l'adulte (7 cas). Ces troubles de conscience post-opératoires n'ont été remarqués que dans les cas de craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques à prolongement sous-ventriculaire (9 observations, soit, 60 % de ces localisations). La qualité de l'exérèse ne semble pas intervenir dans le déterminisme de ces troubles de la vigilance, alors que la voie d'abord semble être un facteur prédominant. 6 de ces malades, présentant un coma, ont été opérés par voie trans-ventriculaire (soit, 66,6 % des malades opérés selon cette voie) tandis que seulement 9 des malades opérés par voie extra-cérébrale (soit, 22 % des cas) ont présenté un tableau de coma post-opératoire.

Cliniquement, les comas post-opératoires que nous avons observés ont toujours suivi l'intervention sans réveil post-opératoire intercurrent. Bien que ces comas aient été souvent accompagnés de troubles hydroélectrolytiques ou de diabète insipide, il n'apparaît pas, dans nos observations, que ces troubles puissent être à l'origine du coma. La cause de ce dernier apparaît donc bien neurologique par un traumatisme diencephalo-mésencéphalique.

La durée de ce coma est variable, de moins d'une semaine (8 cas) à plusieurs mois. Cependant, plus que leur durée, c'est la gravité de ces comas qui est remarquable : 13 de ces malades sont morts (12 décès précoces et 1 secondaire) ; 1 malade est toujours en vie actuellement avec un tableau de mutisme akinétique et 1 seul malade est vivant (obs. 45) 3 ans après l'intervention qui a été suivie d'une période de 4 mois de coma. Ce sujet présente encore d'importantes anomalies de la vigilance, transitoires durant le nyctémère.

La fréquence du coma post-opératoire est diversement établie dans la littérature :

ROUGERIE (177) ne cite qu'un cas dans sa série (4 %) ; HOFF (8 %) ; KAHN (5 %), alors que MAC KISSOCK les rencontre chez 30 % des sujets opérés ; SVIEN chez 15,8 % de ses malades et SVOLOS chez 23 % des malades d'OLIVECRONA. PECKER, reprenant les suites d'interventions sur les tumeurs du III^e ventricule opérées par voie trans-ventriculaire, note ces troubles de conscience chez 64 % des malades.

2° Les troubles végétatifs

a) un ulcère gastrique "du stress" a été découvert au 2^e jour post-opératoire et, peut être considéré comme une véritable complication neuro-végétative.

b) quant aux 4 tableaux de dérèglements thermiques (2 fois une hypothermie et 2 fois une hyperthermie sans infection post-opératoire), ils semblent plus à mettre sur le compte de désordres hydroélectrolytiques (insuffisance surrénale ou déshydratation) que sur celui d'un dérèglement neuro-végétatif.

3° Le diabète insipide post-opératoire

Il s'est manifesté 35 fois (72,9 % des observations), plus fréquemment chez les enfants (87,5 % de ceux-ci contre 58,3 % des adultes) dans les formes rétro-chiasmatique, (77 % de celles-ci alors qu'il n'est noté que dans 62 % des formes pré-chiasmatiques) et, dans les suites d'une exérèse totale : 82,3 % des cas (en comparaison, le diabète insipide est noté dans les suites de 50 % des exérèses partielles).

L'attitude chirurgicale vis-à-vis de la tige pituitaire apparaît également comme un facteur de déclenchement du diabète insipide post-opératoire :

- . 17 fois la section de la tige a été constatée lors de l'intervention, ces 17 malades ont présenté un diabète insipide post-opératoire,
- . 13 fois la tige pituitaire a été visualisée et conservée intacte, 6 des malades ainsi opérés ont cependant eu un diabète insipide post-opératoire,
- . 18 fois enfin, la tige pituitaire n'a pas été exposée ou découverte lors de l'intervention, 12 de ces cas ont présenté un diabète insipide.

Il nous a semblé intéressant de rapporter la survenue de ce diabète insipide au tableau clinique pré-opératoire : en effet, 91,4 % de ces diabètes surviennent chez les malades présentant des anomalies endocriniennes ou une anomalie de la selle turcique.

L'analyse des cas est présentée dans le tableau suivant :

35 diabètes insipides post-opératoires :

- . 21 apparaissent chez les malades présentant un déficit endocrinien pré-opératoire (soit chez 95,4 % de ces malades),
- . 11 apparaissent chez des malades ne présentant aucun signe endocrinien clinique ou

biologiques mais, pour lesquels le bilan radiologique montre une selle anormale (soit 61,1 % de ces malades)

- 3 apparaissent chez des malades indemnes de toute anomalie endocrinienne et radiologique (soit 37,5 % de ces malades).

Il faut noter, également, que 5 des malades présentant un diabète insipide post-opératoire le présentaient avant l'intervention (pour l'un d'eux, il a représenté le symptôme révélateur de l'affection).

Dans tous ces cas de diabète insipide post-opératoire, une thérapeutique substitutive par des extraits de post-hypophyse injectable a été instaurée dès l'intervention avec, comme schéma thérapeutique chez l'adulte 4 unités puis 2 unités toutes les 2 heures si la diurèse dépasse 100 ml par heure.

En somme, le diabète insipide post-opératoire nous paraît être d'autant plus prévisible que le sujet sera jeune, qu'il présentera un craniopharyngiome rétro-chiasmatique pour lequel une exérèse complète sera pratiquée et que, pour lui, le bilan pré-opératoire aura montré des anomalies endocriniennes cliniques ou biologiques ou, des anomalies radiographiques de la selle turcique.

4° Les troubles hydroélectrolytiques

ont été notés 11 fois (22,9 % des observations). ils ont été représentés par des aspects d'hyponatémie (3 cas), d'hypernatémie (8 cas), d'hyperkaliémie (2 cas) et d'hypokaliémie (1 cas). L'interprétation de ces faits mérite d'être discutée : certains auteurs (CRIGLER 33 ; PIERRON 48 ; LAFON 43) évoquent une origine "neurogène" à ces troubles hydroélectrolytiques. Pour nous, ces perturbations hydroélectrolytiques sont apparues toujours accompagnées d'un diabète insipide. Aussi, pensons-nous que c'est plus un déséquilibre hydrique qui doit être invoqué comme cause des troubles ioniques. Ainsi, l'hypernatémie ne nous semble pas être d'origine neurogène mais, le résultat d'une déshydratation très précoce (souvent per-opératoire) et, mal compensée. L'hyponatémie semble plus être le reflet d'une insuffisance corticotrope.

IV - LA RADIOTHERAPIE COMPLEMENTAIRE

Les possibilités de celle-ci sont connues depuis longtemps. Depuis 1937, son utilisation a été longtemps controversée (CARPENTER - 102). Clovis VINCENT (192), DROGUET (111), LAZORTHES (150), GORDY (118) et CAMPBELL (101) lui déniaient toute efficacité, s'appuyant sur des arguments

histologiques de bénignité tumorale et, surtout, de maturité cellulaire considérée par les radiothérapeutes comme un critère de possible radiorésistance. De plus, ces auteurs évoquent une action nocive de la radiothérapie par aggravation de l'insuffisance hypophysaire. A la suite de ROUGERIE (177) qui ne croit pas en l'action de la radiothérapie, nous n'avons pas utilisé cette thérapeutique complémentaire dans la majorité de nos cas. Cependant, la mortalité très lourde de l'exérèse chirurgicale complète, qui était pratiquée dans les localisations rétro-chiasmatiques sous et intra-ventriculaires et, qui était justifiée par le fait que la chirurgie était considérée alors comme la seule thérapeutique possible et, surtout, les publications de MAC KISSOCK (140), SVIEN (185), HOFF (130), BLOOM (95-96), BATAINI (93) et CONSYANS (104) -témoignant d'une efficacité certaine de la radiothérapie- et celles de LANDOLT (16-17-18) -apportant les preuves histopathologiques ultrastructurales de radiosensibilité- nous ont fait changer d'opinion et de schéma thérapeutique pour les craniopharyngiomes dont l'exérèse totale apparaissait irréalisable sans destruction des structures fonctionnelles adhérentes à la tumeur ou sans traumatisme diencéphalique.

Dans cette optique, ces cinq dernières années, nous avons fait pratiquer une radiothérapie complémentaire systématique après l'intervention à 5 de nos malades (3 enfants et 2 adultes) qui présentaient un craniopharyngiome pré-chiasmatique (1 fois) ou rétro-chiasmatique (4 fois). Pour ces malades, l'exérèse avait été considérée comme totale 1 fois et, partielle 4 fois. Egalement, 4 autres malades ont bénéficié d'une irradiation complémentaire après la survenue d'une récurrence tumorale ou après la recurrence du tableau clinique survenant au cours de l'évolution d'un craniopharyngiome restant après une exérèse tumorale partielle pratiquée lors de la première intervention.

Pour être efficace, l'irradiation doit être importante, KRAMER (142-143-144) utilise une cobaltothérapie ou une irradiation conventionnelle pendulaire à 200 kilovolts et, obtient ainsi une dose de 7 000 rads/tumeur chez l'adulte et 5 500 rads/tumeur chez l'enfant. BLOOM (97) obtient une dose équivalente par une irradiation par des électrons de 6 M. e. V. d'un accélérateur de particules en utilisant trois champs fixes. BATAINI (93) a irradié 10 cas ayant subi une exérèse partielle, avec une dose moyenne de 6 000 rads en 45 jours.

Pour nos malades, l'irradiation au cobalt a été de 5 000 rads/tumeur en moyenne, en 5 à 6 semaines, à raison de 3 séances de 330 rads par semaine. Elle a toujours été bien tolérée ; il n'a pas été constaté d'aggravation du tableau clinique endocrinien et, d'autre part, nos malades n'ont jamais présenté de radionécrose, comme cela a déjà été décrit, après irradiation de la région hypophysaire et supra-sellaire, par ALMQUIST (79), CROMPTON (109) et RECK (176).

Enfin, pour clore le chapitre de la radiothérapie complémentaire, nous devons signaler le schéma thérapeutique proposé par BACKLUND et LEKSELL (82-83-84-85) : exploration stéréotaxique de la tumeur et, identification de son caractère solide ou kystique. En cas de tumeurs kystiques, ils utilisent l'irradiation interstitielle à l'yttrium 90 et, pour les tumeurs solides, la radiothérapie externe pendulaire au cobalt 60.

oOo

RESULTATS ET PRONOSTIC



L'analyse des résultats des craniopharyngiomes, pour lesquels les auteurs reconnaissent, tous, la gravité en raison de la mortalité opératoire très lourde et de la très grande fréquence des récidives, nécessite l'étude de tous les paramètres étiologiques, anatomo-pathologiques, cliniques et surtout chirurgicaux, pouvant influencer l'évolution de ces tumeurs.

Cependant, afin de définir les éléments du pronostic du craniopharyngiome, un recul d'observation est nécessaire pour apprécier la valeur de chaque paramètre et, pour le craniopharyngiome, ce recul devra être nécessairement très long en raison de la lenteur d'évolution tumorale.

A titre d'exemple, nous citerons les 3 observations de BARLETT (91) rapportant l'histoire de 3 sujets opérés et, considérés comme guéris et, qui ont fait une récidive au bout de 15, 20 et 21 ans d'évolution. Dans notre série, le recul est supérieur à 5 ans (le recul moyen pour l'ensemble de nos observations est de 4,66 ans, soit 4 ans et 8 mois).

Ainsi, ne pourrons-nous pas définir avec certitude les conditions d'un bon pronostic à long terme. Cependant, l'étude des résultats à moyen terme nous permettra d'esquisser les bases d'un bon pronostic à long terme et, en tout cas, de présenter les éléments d'un mauvais pronostic à court terme.

I - LA MORTALITE

Elle doit être étudiée chronologiquement, car l'étude des facteurs qui la déterminent montre que ces derniers sont très différents selon l'intervalle du temps qui sépare l'aggravation clinique de l'intervention initiale. Aussi, définirons-nous 3 types de décès :

1° Les décès précoces

Ils surviennent dans les deux mois qui suivent l'intervention. Nous en avons observé 13 cas dans notre série (27 %), dont 8 sont survenus dans la première semaine post-opératoire. Ces décès précoces ont été notés chez 5 enfants et 8 adultes. Cliniquement, ils ont représenté l'issue de

12 cas de coma post-opératoire et de 1 cas de décompensation respiratoire d'une infection et, d'une embolie pulmonaire. Aucun de ces décès n'a représenté l'évolution des troubles hydroélectrolytiques.

Ce taux de mortalité post-opératoire (27 %) que nous avons noté, nous le retrouvons sensiblement égal dans la littérature, comme en témoigne le tableau n° 6. Sur 939 cas de la littérature, nous notons 204 décès précoces, soit un taux moyen de 21,7 %. Les variations de ce taux, qui est plus élevé dans les publications antérieures à 1962, témoignent bien des progrès de la réanimation per et post-opératoire.

En reprenant nos 13 observations de décès précoces, nous constatons qu'ils sont trouvés dans 8 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (26,6 % de ces formes anatomiques) et, 5 formes rétro-chiasmatiques à développement intra-ventriculaire (50 % de ces formes). Toujours sur le plan anatomo-pathologique, ils correspondent à 3 tumeurs à prédominance kystique (17,6 %) et 10 tumeurs charnues (32,2 % du lot de ces tumeurs). Si on rapporte ces décès précoces au geste chirurgical, nous constatons qu'ils sont notés dans les suites de 5 voies trans-ventriculaires (55,5 % des malades opérés selon cette voie d'abord) et 8 voies extra-cérébrales (21 %). A noter que, parmi ces 8 décès précoces, 3 ont fait suite à un accident per opératoire ayant nécessité un clippage artériel. D'autre part, la qualité de l'exérèse nous est apparue déterminante pour une plus ou moins grande mortalité opératoire précoce. Bien que, globalement, 29,4 % des exérèses totales donnent lieu à des décès précoces -contre 21,4 % pour les exérèses partielles-, il faut remarquer qu'en dehors de la voie trans-ventriculaire dont nous avons déjà souligné la mortalité précoce considérable, la mortalité précoce de la voie d'abord extra-cérébrale est de 10 % quand une exérèse partielle a été pratiquée et, de 25 % en cas d'exérèse totale.

2° Les décès secondaires

Nous définissons, ainsi, ceux qui surviennent après le deuxième mois post-opératoire et, avant la fin de la première année d'évolution.

3 de nos malades (6,2 %) sont décédés durant cette période. Il s'agissait de 2 enfants et d'un adulte qui présentaient, tous les trois, une tumeur rétro-chiasmatique à prolongement intra-ventriculaire. Cliniquement, ces sujets sont décédés d'un coma prolongé (1 fois), d'une insuffisance surrénale aiguë (1 fois) et, d'une embolie pulmonaire confirmée par la vérification anatomique. Sur le plan chirurgical, ces trois malades avaient subi une exérèse totale, pratiquée, d'ailleurs, chez 2 de ceux-ci, par voie trans-ventriculaire.

Nous rappelons qu'aucun de ces décès secondaires n'est imputable à une complication de la radiothérapie.

TABLEAU N° 6

RESULTATS - LITTERATURE

Auteurs	Nombre de cas	Décès Précoces	Décès Ultérieurs	Vivants
CUSHING (107) 1932	92	19 (21,4 %)		
INGRAHAM MATSON (132) 1954	21	13 (81,9 %)		
NORTHFIELD (164) 1957	38	18 (47,4 %)	6 (15,8 %)	9 (23,6 %)
WERTHEIMER CORRADI (197) 1957	18	5 (27,7 %)		6 (33,3 %)
IRSIGLER (133) 1960	17	7 (41,2 %)	5 (29,4 %)	5 (29,4 %)
MANSUY ALLEGRE (156) 1962	24 enfants	Total : 3 13 = 54,1 % (12,5 %)	Décès 10 (41,6 %)	6 (25 %)
WERTHEIMER LECUIRE (199) 1962	34 adultes	Total : 12 17 = 50 % (35,3 %)	Décès 5 (14,7 %)	17 (50 %)
NORI (165) 1962	46	4 (11 %)	3 (8,3 %)	24 (66,6 %)
MORELLO (162) 1962	62	12 (20,9 %)	11 (17,7 %)	33 (53,2 %)
PAILLAS SEDAN (170) 1962	31	10 (32,2 %)		
ROUGERIE (177) 1962	25	Total 4 (16 %)	9 = 36 % 5 (20 %)	15 (60 %)
SVIEN (185) 1965	20	3 (15 %)	3 (15 %)	14 (70 %)
MAC KISSOCK (140) 1966	100			55 (55 %)

TABLEAU N° 6 (Suite)

Auteurs	Nombre de cas	Décès Précoces	Décès Ultérieurs	Vivants
OLIVECRONA SVOLOS (187) 1967	103	Total 24 (23,3 %)	82 = 79,6 % 58 (56,3 %)	21 (20,3 %)
KOSS MILLER (141) 1971	20	8 (40 %)		
MATSON CRIGLER (160) 1969	57 enfants	5 (8,7 %)	8 (14 %)	44 (77 %)
KRAYENBUHL (145) 1970	73	10 (13,7 %)		
NAKAGAWA TSURU (163) 1971	26	7 (27 %)		
BARLETT (91) 1971	75	15 (20 %)	35 (46,6 %)	25 (33,3 %)
HOFF PATTERSON (130) 1972	51	4 (7,8 %)	6 (11,8 %)	41 (80,4 %)
ARSENI (80) 1972	110	Mortalité 63	Globale (57,7 %)	47 (42,3 %)
KRAMER (143) 1972	25 adultes	Mortalité Globale 11 = 44 % 3 (12 %)	8 (32 %)	14 (56 %)
KAHN (136) 1973	40	2 (5 %)	15 (37,5 %)	23 (57,5 %)
BLOOM (97) 1975	92	Mortalité 61	Globale (66,3 %)	31 (33,7 %)
KATZ MATSON (137) 1975	51 enfants	Mortalité Glo bale 20=39,2 % 6 (11,7 %)	14 (27,4 %)	31 (60,8 %)
Hôpital NEUROLOGIQUE LYON 1977	48	Mortalité Globale 20 = 41,6 % 13 (27 %)	7 (14,6 %)	28 (58,3 %)

3° Les décès tardifs

Sont ceux qui surviennent après un an d'évolution. 4 malades de notre série sont, ainsi, décédés. L'un, sans présenter de récurrence au bout de 2 ans et 2 mois d'évolution satisfaisante, d'une grande insuffisance anté-hypophysaire avec coma et troubles respiratoires ; les 3 autres sont décédés au bout de 3,4 et 5 ans d'évolution, d'une récurrence tumorale. Pour 2 de ces 3 derniers malades, la récurrence avait fait l'objet d'une réintervention et d'une radiothérapie complémentaire. Ces 4 décès tardifs sont survenus chez 2 enfants et 2 adultes. Anatomiquement, ils correspondent à l'évolution de 4 craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (13,8 % des localisations).

Macroscopiquement, il s'agissait de 3 craniopharyngiomes solides et charnus et, d'une tumeur à prédominance kystique. Ces 4 malades avaient été opérés par voie extra-cérébrale et, avaient subi une exérèse partielle (2 cas) ou totale (2 cas).

4° L'analyse globale de la mortalité

20 sujets de notre série sont décédés : soit, 41,6 % des observations (27 % de décès précoces post-opératoires et, 14,6 % de décès ultérieurs). Ce groupe de 20 sujets décédés est formé de 9 enfants (37,5 % de ceux-ci) et, de 11 sujets de plus de quinze ans (45,8 % de ceux-ci). Si nous reprenons les caractéristiques tumorales anatomiques de ces 20 malades décédés, nous voyons qu'ils présentaient, tous, un craniopharyngiome rétro-chiasmatique 12 fois sous-ventriculaire (41,4 % de ces localisations) et, 8 fois à prolongement intra-ventriculaire (80 % de ces formes anatomiques). 6 fois, la tumeur était volumineuse à prédominance kystique (35,3 % du groupe de ces tumeurs) et, 14 fois petite, solide et charnue (45,1 % de ces tumeurs).

Sur le plan chirurgical, ces 20 malades décédés avaient subi 5 fois une exérèse partielle (35,7 % des cas ayant subi cette exérèse) et, 15 fois une exérèse totale (44,1 %). La voie d'abord avait été 7 fois trans-ventriculaire (la mortalité est donc de 78 % dans cette voie d'abord), 13 fois extra-cérébrale (ce qui correspond à une mortalité de 34,2 %).

Si l'on se rapporte au tableau n° 6, on constate que notre taux de décès ultérieurs (mortalité secondaire et tardive), qui s'élève à 14,6 %, est inférieur à celui cité dans la littérature. En effet, si l'on étudie l'évolution de 494 cas rapportés dans la littérature de ces dix dernières années, on note un taux de décès ultérieurs de 41,5 %. Sans doute peut-on expliquer cette discordance par l'insuffisance de notre durée de surveillance d'évolution (notre recul moyen est de 4 ans et 8 mois).

II - LES RECIDIVES CLINIQUES

Sous ce terme, nous avons regroupé, d'une part les récidives tumorales "vraies" des craniopharyngiomes pour lesquels l'intervention avait obtenu une exérèse tumorale complète et, d'autre part, les récurrences des symptômes tumoraux survenant au décours de l'évolution des craniopharyngiomes dont certains fragments tumoraux avaient été laissés en place lors de l'intervention.

1° Nous avons observé 6 récidives cliniques chez 5 malades (1 de ceux-ci en a présenté 2 -obs. n° 48-).

Ces malades (4 enfants et 1 adulte) présentaient un craniopharyngiome pré-chiasmatique (1 cas) ou, rétro-chiasmatique sous-ventriculaire (4 cas). La tumeur était 3 fois volumineuse, à prédominance kystique et, 2 fois petite et charnue.

Sur le plan de leur définition théorique, ces 6 récidives cliniques correspondent à 2 récidives tumorales vraies et, à 4 récurrences cliniques traduisant l'évolution de fragments craniopharyngiomateux résiduels.

Le tableau clinique de ces récidives a été 5 fois celui d'une hypertension intra-crânienne et, une fois représenté par l'aggravation du déficit visuel persistant après la première intervention.

Sur le plan évolutif, ces récidives cliniques sont survenues au bout de :

- 1 an d'évolution : 2 cas (1 fois récidive tumorale vraie)
(1 fois récurrence symptomatique)
- 2 ans d'évolution : 1 cas (récurrence clinique)
- 4 ans d'évolution : 2 cas (récurrences cliniques)
- 5 ans d'évolution : 1 cas (récidive tumorale vraie).

2° Si l'on détermine les paramètres chirurgicaux susceptibles d'influencer la survenue de récidives cliniques, la qualité de l'exérèse chirurgicale apparaît déterminante :

- parmi 21 malades ayant subi une exérèse tumorale complète et, survivant plus de 1 an après celle-ci, 2 ont présenté une récidive tumorale vraie (9,5 %).

- parmi 11 malades ayant subi une exérèse tumorale partielle et, survivant plus de 1 an après l'intervention, 3 ont présenté une récurrence symptomatique par croissance des fragments tumoraux laissés en place (27,3 %).

- cependant, la qualité de l'exérèse n'est pas apparue comme un facteur de plus ou moins long délai de survenue de ces récidives cliniques.

Parmi les paramètres thérapeutiques déterminant ces récurrences cliniques, nous noterons qu'aucune de celles-ci n'est survenue chez un malade ayant bénéficié d'une irradiation complémentaire après la première intervention.

3° Le traitement des récurrences

a) 5 réinterventions pratiquées chez 4 malades ont permis de traiter 5 des 6 récurrences cliniques. L'exérèse tumorale a été 2 fois totale et, 3 fois partielle. Aucun décès post-opératoire n'a marqué ces réinterventions. Enfin, 4 de ces dernières ont été complétées par une radiothérapie.

b) le 5e malade (obs. n° 31) présentait une récurrence clinique d'un craniopharyngiome rétro-chiasmatique sous-ventriculaire, 4 ans après une exérèse partielle de celui-ci. Il n'a, cependant, pas pu être réopéré car le tableau d'hypertension intra-crânienne qu'il présentait s'est compliqué très rapidement d'un coma par engagement. Une dérivation ventriculaire par valve ventriculo-jugulaire n'a pas permis d'éviter l'issue fatale.

4° L'évolution de ces 6 récurrences cliniques survenues chez 5 malades

- 1 est décédé sans réintervention (obs. n° 31 vue plus haut).
- 2 sont décédés après réintervention et radiothérapie complémentaire, 2 ans après la récurrence pour l'un de ces malades et, 10 mois après la récurrence pour l'autre (ce dernier cas, obs. n° 48, avait déjà présenté -un an avant cette récurrence- une première récurrence clinique. Cette dernière -traitée par une réintervention sans irradiation- était survenue 4 ans après l'intervention initiale).
- 2 sont vivants 4 ans après la réintervention complétée par une radiothérapie.

5° Comparaison de notre taux de récurrences avec ceux de la littérature

Notre taux de récurrences cliniques apparaît donc de 12,5 % sur l'ensemble des sujets de la série et, de 20,8 % des sujets de moins de 15 ans. Si l'on rapporte les récurrences cliniques au nombre de survivants à l'intervention (32 sujets), nous obtenons un pourcentage de 18,7 % de récurrences chez ces survivants et de 29,4 % chez les survivants de moins de 15 ans.

Notre taux de récurrence clinique apparaît peu élevé par rapport aux chiffres rapportés par la littérature. Bien que KATZ (137), en 1975, trouve un pourcentage voisin du notre (26,5 % de récurrences parmi les craniopharyngiomes de l'enfant), HOFF et PATTERSON (130) nous montrent que les récurrences sont bien plus nombreuses à long terme. Ainsi, parmi 51 cas (enfants et adultes) opérés entre 1950 et 1971 (avec une exérèse partielle ou totale et, complétée par la radiothérapie), on note :

- . 19 récurrences (37,2 %) après 2 ans d'évolution
- . 22 récurrences (43,1 %) après 5 ans d'évolution
- . 28 récurrences (54,9 %) après 10 ans d'évolution.

Notre taux plus faible s'explique, là encore, par notre recul de surveillance d'évolution insuffisant.

III - LES REINTERVENTIONS

Ont été motivées par l'aggravation clinique des malades, qui faisait suspecter l'existence d'une formation expansive supra-sellaire soit, par une récurrence tumorale vraie, soit, par le développement des fragments tumoraux résiduels.

8 réinterventions ont été pratiquées pour 7 malades, elles ont montré :

- . 5 fois, effectivement, l'existence d'une récurrence tumorale (2 cas) ou, le développement tumoral de fragments craniopharyngiomeux laissés en place lors de la première intervention,
- . 2 fois, il s'agissait d'une arachnoïdite opto-chiasmatique (nous noterons que ces 2 malades n'avaient pas subi de radiothérapie),
- . 1 fois, la réintervention était motivée par une aggravation post-opératoire précoce.

Un hématome était suspecté, mais, la réintervention a montré un volumineux foyer de ramollissement cérébral diencéphalique.

Ces réinterventions ont toujours été pratiquées selon la même voie d'abord que pour la première intervention. Elles s'adressaient à 6 cas de craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous ventriculaires et, un cas de craniopharyngiome pré-chiasmatique.

L'évolution de ces réinterventions montre qu'elles n'interviennent pas directement dans le résultat :

- . 3 malades sont décédés : 1 des suites du ramollissement diencéphalique dû à la première intervention ; 2 de l'évolution de leur récurrence,
- . 4 malades sont vivants : 2 qui présentaient une arachnoïdite opto-chiasmatique vivent après 4 et 5 ans d'évolution et, les 2 autres, chez qui une récurrence a été réopérée, sont vivants après 5 ans d'évolution.

La réintervention n'apparaît, donc, pas plus grave que la première intervention et, même, nous avons remarqué qu'aucun décès de notre série n'est imputable à la réintervention.

IV - LES SUJETS ACTUELLEMENT VIVANTS

Au jour de la présentation de ce travail, 28 cas de notre série sont vivants (58,3 %), avec un recul moyen de 4,66 ans (4 ans et 8 mois) mais, afin de mieux distinguer les paramètres du pronostic vital et fonctionnel de ces malades, nous les avons divisés en deux groupes, selon que la durée de surveillance d'évolution était inférieure ou supérieure à 5 ans.

1° Les malades vivants avec un recul de moins de 5 ans

Ils sont au nombre de 13 (27 % de la série), il s'agit de 6 enfants et 7 adultes.

Anatomiquement, ces 13 craniopharyngiomes étaient :

- . 4 fois pré-chiasmatiques (50 % des localisations)
- . 8 fois rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (27,6 % de ces formes)
- . 1 fois rétro-chiasmatique à prolongement intra-ventriculaire (10 % de ces localisations).

Pour 4 de ces malades, la tumeur était volumineuse, à prédominance kystique (23,5 % de ces tumeurs).

Pour 9 autres, elle était petite et charnue (29 % de ces tumeurs).

Sur le plan thérapeutique, ces 13 cas ont été opérés une fois par voie trans-ventriculaire et, 12 fois par voie extra-cérébrale. Pour 7 malades, l'exérèse tumorale a été partielle (50 % de ces exérèses) et 6 fois totale (17,6 % des cas ayant subi cette exérèse). La radiothérapie complémentaire a été utilisée pour 4 de ces sujets vivants avec un recul de moins de 5 ans.

Pour les 13 malades de ce groupe, la durée de surveillance d'évolution a été de :

- . 4 ans..... 2 cas
- . 3 ans..... 3 cas
- . 2 ans..... 1 cas
- . + 1 an..... 5 cas
- . - 1 an..... 2 cas

Le recul moyen pour ce groupe de malades est de 2 ans , sur le plan fonctionnel, les malades se présentent :

- . sans séquelle..... 3 cas
- . avec des séquelles visuelles 3 cas, dont 1 aveugle (cécité pré-opératoire)
- . avec des séquelles psychiques..... 2 cas
- . avec un coma prolongé 1 cas
- . avec des séquelles endocriniennes..... 3 cas avec 3 insuffisances anté-hypophysaires, 2 diabètes insipides séquellaires, 1 trouble de croissance persistant, 1 absence de puberté.

. avec des séquelles visuelles et une insuffisance hypophysaire ... 2 cas (dont 1 diabète insipide).

2° Les malades vivants avec un recul supérieur à 5 ans

15 malades forment ce groupe (31,3 % de notre série) et, ont 9 fois moins de 15 ans et 6 fois plus de 15 ans.

Sur le plan anatomique, ces 15 craniopharyngiomes étaient :

- . 4 fois pré-chiasmatiques (30 % de ces formes anatomiques)
- . 9 fois rétro-chiasmatiques sous ventriculaires (31 % de ces localisations)
- . 1 fois intra-sellaire pur
- . 1 fois rétro-chiasmatique à prolongement intra-ventriculaire (10 % de ces craniopharyngiomes).

La tumeur était 7 fois volumineuse et kystique (41,2 % de ces tumeurs) et, 8 fois petite et charnue (25,8 % de ces tumeurs).

Sur le plan thérapeutique, ces 15 malades ont subi : deux d'entre eux, une exérèse partielle (14,30 % de l'ensemble de celles-ci) et, 13, une exérèse totale (38,2 % de l'ensemble de ces exérèses). Ils ont été opérés 1 fois, par voie trans-ventriculaire et, 14 fois, par voie extra-cérébrale dont un cas opéré par voie trans-naso-sphénoïdale. La radiothérapie complémentaire, d'emblée, a été pratiquée pour un de ces malades, alors qu'un autre en a bénéficié après avoir présenté une récurrence réopérée.

Un troisième de ces malades avait présenté une récurrence qui a été réopérée sans radiothérapie complémentaire et, est vivant après 7 ans d'évolution.

Pour les 15 malades de ce groupe, la durée de surveillance d'évolution est de :

- . 10 ans : 1 cas
- . 9 ans : 2 cas
- . 8 ans : 2 cas
- . 7 ans : 2 cas
- . 6 ans : 5 cas
- . + 5 ans : 3 cas.

Le recul moyen pour la surveillance d'évolution de ces malades est de 6,966 ans, soit 6 ans et 11 mois et demi.

La qualité fonctionnelle du résultat, pour ces malades vivants plus de 5 ans : ceux-ci se présentent :

- . sans séquelle 3 malades,

- . avec des séquelles endocriniennes..... 7 malades chez qui, on note une insuffisance anté-hypophysaire 9 fois ; 1 diabète insipide persistant 7 fois ; un trouble de croissance 1 fois et, une absence de puberté,
- . avec des séquelles ophtalmologiques..... 2 malades, dont un présente une cécité unilatérale,
- . avec des séquelles associées..... 3 malades chez qui on note : une insuffisance anté-hypophysaire 2 fois ; un diabète insipide 1 fois ; des troubles neurologiques 2 fois (il s'agit d'une hémiparésie séquellaire chez un malade qui est un infirme moteur cérébral) ; des troubles visuels 2 fois, dont une fois pour un malade qui était aveugle avant l'intervention.

3° Le résultat fonctionnel des sujets vivants

Parmi les 28 sujets vivants :

- 6 ne présentent aucune séquelle et ne sont astreints à aucun traitement particulier (en dehors du traitement anticomitial pour les sujets gardant des anomalies électroencéphalographiques séquellaires de l'intervention),
 - 7 sont des infirmes en raison d'une cécité bilatérale (2 cas), d'un nanisme (2 cas), de troubles neuro-psychiques : 1 enfant est un infirme moteur cérébral et, un autre présente des troubles du comportement justifiant une hospitalisation permanente, enfin, 1 reste dans le coma après 8 mois d'évolution,
 - 15 vivent normalement, avec des séquelles visuelles (4 cas , endocriniennes (7 cas) ou, multiples (4 cas). Le détail de ces séquelles sera analysé lors de l'étude du pronostic fonctionnel.
- Cependant, l'importance de la qualité de l'exérèse apparaît déterminante pour le résultat fonctionnel :

- . les 6 sujets vivants sans aucune séquelle ont subi, pour 5 d'entre eux, une exérèse totale,
- . les 7 infirmes ont été opérés ainsi :
 - . une exérèse totale et une partielle pour les 2 aveugles
 - . une exérèse totale pour les 2 nanismes séquellaires
 - . deux exérèses partielles et, une exérèse totale pour les 3 malades gardant des séquelles neuropsychiatriques,
- . pour les 15 autres sujets vivants normalement avec des séquelles, l'exérèse a été :
 - . totale (3 fois) et partielle (1 fois) pour les séquelles visuelles
 - . totale (3 fois) et partielle (2 fois) pour les séquelles endocriniennes
 - . totale (2 fois) et partielle (2 fois) pour les séquelles multiples.

L'absence de séquelles ou, la présence de séquelles majeures (2 nanismes, 9 diabètes insipides définitifs sur 11 cas) semblent devoir être rapportées à une exérèse tumorale complète, alors que l'exérèse partielle semble devoir, presque toujours, entraîner, chez les sujets vivants

des séquelles qui leur autorisent, cependant, une vie normale.

Cette conclusion ne peut, toutefois, être affirmée en raison du nombre différent de malades ayant bénéficié d'une exérèse totale ou partielle.

V - LE PRONOSTIC

1° Les éléments du pronostic

a) l'âge

Le tableau n° 7 nous montre que les enfants porteurs de craniopharyngiomes possèdent une espérance de survie plus importante que les adultes mais, avec des séquelles plus fréquentes. Nous avons déjà signalé que les récurrences cliniques étaient plus fréquentes chez les enfants.

b) le sexe

Le sexe n'apparaît pas, dans notre série, intervenir dans le pronostic.

c) le tableau clinique pré-opératoire

Les variations des résultats en rapport avec la symptomatologie dominante avant l'intervention sont indiqués par le tableau n° 8. Nous avons, aussi, souligné la gravité des formes cliniques à prédominance neurologique, par la présence d'une hypertension intra-crânienne et, la constance des séquelles pour les craniopharyngiomes à symptomatologie endocrinienne.

d) Les caractéristiques anatomo-pathologiques

Les tableaux n° 9 et n° 10 montrent bien le très bon pronostic vital des craniopharyngiomes pré-chiasmatiques. Les tumeurs volumineuses et kystiques apparaissent également de meilleur pronostic. La mortalité post-opératoire précoce et, secondaire des craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques apparaît elle aussi considérable, puisqu'elle s'élève à 41 % de ces localisations anatomiques. Quant aux récurrences cliniques, elles sont trouvées plus fréquentes dans les tumeurs kystiques. On peut, peut-être, expliquer cette constatation par le fait que le tissu malpighien sécrétant serait plus évolutif que le tissu adamantin. Cependant, il est plus logique de rapporter ce pronostic de survenue des récurrences au fait que les tumeurs volumineuses à prédominance kystique sont d'exérèse plus difficile et, que c'est, donc, le caractère partiel de cette exérèse qui est le plus déterminant.

Enfin, certains, dont KAHN (136), en 1973, ont voulu faire intervenir l'aspect histologique dans le pronostic. Ainsi, cet auteur, sur une série de 40 cas, pense que le pronostic des craniopharyngiomes à prédominance malpighienne (squamous cells des Anglo-Saxons) est meilleur que celui des craniopharyngiomes adamantins que l'on rencontre, souvent, chez les jeunes. Nous avons

TABLEAU N° 7

AGE - RESULTATS

	- 15 ANS 24 CAS	+ 15 ANS 24 CAS
Décès précoces	5 = 20,8 %	8 = 33,3 %
Décès secondaires	2 = 8,3 %	1 = 4,1 %
Décès tardifs	2 = 8,3 %	2 = 8,3 %
TOTAL DECES	9 = 37,5 %	11 = 45,8 %
Récidives cliniques	5 = 20,8 %	1 = 4,1 %
Vivants - 5 ans	6 = 25 %	7 = 29,2 %
Vivants + 5 ans	9 = 37,5 %	6 = 25 %
TOTAL VIVANTS	15 = 62,5 %	13 = 54,2 %
VIVANTS SANS SEQUELLE	2 = 8,3 %	4 = 16,6 %
Avec séquelles ophtalmo- logiques	1 = 4,1 %	5 = 20,8 %
Avec séquelles endocriniennes	7 = 29,2 %	3 = 12,5 %
Avec séquelles endocriniennes et ophtalmologiques	4 = 16,6 %	1 = 4,1 %
Avec séquelles neurologiques	1 = 4,1 %	0

TABLEAU N° 8

DOMINANTE CLINIQUE - RESULTATS

	ENDOCRINO 11 cas	NEURO 19 cas	OPHTALMO 18 cas
Décès précoces	1 = 9 %	6 = 31,6 %	6 = 33,3 %
Décès secondaires	0	3 = 15,8 %	0
Décès tardifs	3 = 27,3 %	1 = 5,3 %	0
TOTAL DECES	4 = 36,4 %	10 = 52,6 %	6 = 33,3 %
Récidives cliniques	4 = 36,4 %	2 = 10,5 %	0
Vivants - 5 ans	2 = 18,2 %	5 = 26,3 %	6 = 33,3 %
Vivants + 5 ans	5 = 45,4 %	4 = 21 %	6 = 33,3 %
TOTAL VIVANTS	7 = 63,6 %	9 = 47,4 %	12 = 66,6 %
VIVANTS SANS SEQUELLE	0	2 = 10,5 %	4 = 22,2 %
Avec séquelles ophtalmologiques	0	1 = 5,3 %	5 = 27,8 %
Avec séquelles en endocriniennes	5 = 45,4 %	3 = 15,8 %	2 = 11,1 %
Avec séquelles endocri- niennes et ophtalmologi.	2 = 18,2 %	2 = 10,5 %	1 = 5,5 %
Avec séquelles neurologiques	0	1 = 5,3 %	0

LOCALISATIONS - RESULTATS

	PRE CHIASMATIQUE 8 cas	RETRO-CHIASMA- TIQUE SOUS-VEN- TRICULAIRE 29 cas	RETRO-CHIASMA- TIQUE INTRA-VEN- TRICULAIRE 10 cas
Décès précoces	0	8 = 27,6 %	5 = 50 %
Décès secondaires	0	0	3 = 30 %
Décès tardifs	0	4 = 13,8 %	0
TOTAL DECES	0	12 = 41,3 %	8 = 80 %
Récidives	1 = 12,5 %	5 = 17,2 %	0
Vivants - 5 ans	4 = 50 %	8 = 27,6 %	1 = 10 %
Vivants + 5 ans	4 = 50 %	10 = 34,5 %	1 = 10 %
TOTAL VIVANTS	8 = 100 %	18 = 62 %	2 = 20 %
VIVANTS SANS SEQUELLE	2 = 25 %	3 = 10,3 %	1 = 10 %
Avec séquelles ophtalmologiques	2 = 25 %	3 = 10,3 %	1 = 10 %
Avec séquelles endocriniennes	3 = 37,5 %	7 = 24,1 %	0
Avec séquelles endocri- niennes et ophtalmologi.	1 = 12,5 %	4 = 13,8 %	0
Avec séquelles neurologiques	0	1 = 3,4 %	0

ASPECT TUMORAL - RESULTATS

	TUMEURS VOLUMI- NEUSES ET KYSTIQUES 17 cas	TUMEURS PETITES ET CHARNUES 31 cas
Décès précoces	3 = 17,6 %	10 = 32,2 %
Décès secondaires	2 = 11,7 %	1 = 3,2 %
Décès tardifs	1 = 5,8 %	3 = 9,7 %
TOTAL DECES	6 = 35,3 %	14 = 45,1 %
Récidives	4 = 23,5 %	2 = 6,4 %
Vivants - 5 ans	4 = 23,5 %	9 = 29 %
Vivants + 5 ans	7 = 41,2 %	8 = 25,8 %
TOTAL VIVANTS	11 = 64,7 %	17 = 54,8 %
VIVANTS SANS SEQUELLE	4 = 23,5 %	2 = 6,4 %
Avec séquelles ophtamologiques	1 = 5,8 %	5 = 16,1 %
Avec séquelles endocriniennes	4 = 23,5 %	6 = 19,3 %
Avec séquelles endocriniennes et ophtalmologiques	2 = 11,7 %	3 = 9,6 %
Avec séquelles neurologiques	0	1 = 3,2 %

déjà remarqué dans l'étude anatomo-pathologique, que cette différenciation de deux types histologiques de craniopharyngiomes était impossible dans notre série.

e) les paramètres thérapeutiques

- la qualité de l'exérèse :

Dans le tableau n° 11, l'importance de l'exérèse semble bien influencer le pronostic. Schématiquement, nous pouvons dire qu'une exérèse totale entraîne une mortalité plus lourde mais, permet d'avoir des récidives cliniques moins fréquentes. Le pronostic fonctionnel des exérèses tumorales totales sera, pour les sujets vivants, diamétralement opposé : soit, ils vivent sans séquelles, soit, ils conservent des troubles définitifs importants, en particulier endocriniens (2 cas de nanisme et, 9 cas de diabète insipide définitif sur les 11 malades qui le conservent). Les exérèses tumorales partielles entraînent une mortalité nettement moins importante mais, le risque de récurrence clinique est majeur, en raison des fragments tumoraux laissés en place. Le pronostic fonctionnel, pour ces malades vivants et ainsi opérés, apparaît plus univoque ; ils ont moins de chance de vivre sans séquelles mais, ces dernières apparaissent moins graves que pour les malades ayant subi une exérèse totale.

En fait, cette comparaison doit être nuancée, car, il est certain que les craniopharyngiomes qui ont été enlevés totalement sont des tumeurs plus "faciles" sur le plan chirurgical et, donc, d'emblée de meilleur pronostic.

Cependant, il n'en reste pas moins vrai que le risque de récurrence clinique sera, nécessairement, moindre chez les malades ayant subi une exérèse totale, puisque la récurrence clinique n'apparaîtra, dans ces cas, qu'à la suite d'une authentique récurrence tumorale. A l'inverse, le risque de récurrence clinique sera très grand chez les malades conservant, après l'intervention, des fragments tumoraux, puisque la simple évolution de ces résidus craniopharyngiomateux pourra déclencher l'aggravation clinique. Pour ces malades, le risque de récurrence clinique dépend donc du traitement complémentaire utilisé pour freiner l'évolutivité tumorale.

- la voie d'abord :

Nous avons voulu comparer l'incidence du geste chirurgical sur le pronostic mais, pour pouvoir effectuer une analyse plus fiable, il était nécessaire d'incorporer la qualité de l'exérèse dans l'analyse des rapports chirurgie-résultats. De plus, comme la voie d'abord est déterminée par la localisation anatomique, il a été nécessaire d'introduire un 4e paramètre représenté par la forme anatomo-pathologique du craniopharyngiome dans la comparaison des différentes techniques chirurgicales.

Le tableau n° 12 nous donne les résultats de ces analyses.

TABLEAU N° 11

QUALITE DE L'EXERESE - RESULTATS

	EXERESE TOTALE 34 cas	EXERESE PARTIELLE 14 cas
Décès précoces	10 = 29,4 %	3 = 21,4 %
Décès secondaires	3 = 8,8 %	0
Décès tardifs	2 = 5,8 %	2 = 14,3 %
TOTAL DECES	15 = 44,1 %	5 = 35,7 %
Récidives cliniques	2 récurrences tumorales = 5,8 %	3 récurrences cliniques = 21,4 %
Vivants - 5 ans	6 = 17,6 %	7 = 50 %
Vivants + 5 ans	13 = 38,2 %	2 = 14,3 %
TOTAL VIVANTS	19 = 55,9 %	9 = 64,3 %
VIVANTS SANS SEQUELLE	5 = 14,7 %	1 = 7,1 %
Avec séquelles ophtalmologiques	3 = 8,8 %	3 = 21,4 %
Avec séquelles endocriniennes	8 = 23,5 %	2 = 14,3 %
Avec séquelles endocriniennes et ophtalmologiques	3 = 8,8 %	2 = 14,3 %
Avec séquelles neurologiques	0	1 = 7,1 %

TABLEAU N° 12

RESULTATS SELON VOIE D'ABORD, TYPE D'EXERESE et LOCALISATION

VOIE D'ABORD	Trans-ventriculaire				sous-frontale				Résection frontale voie antérieure				Trans-naso sphénoïdale			
	Partielle		Totale		Partielle		Totale		Partielle		Totale		Partielle		Totale	
Nombre de cas	3		6		6		11		4		17		1		0	
Type d'exérèse																
Localisation	P	RS	RI	P	RS	RI	P	RS	RI	P	RS	RI	P	RS	RI	P
Nombre de cas	0	0	3	0	1	5	1	5	0	2	8	1	3	1	0	2
Décès précoces			2		1	2		1		1						
Décès secondaires						2										
Décès tardifs								1			2			1		
Récidives cliniques								3		1	1			1		
Vivants - 5 ans			1					1	2		3		3			
Vivants + 5 ans						1		1		1	2			2	6	1
Vivants sans séquelle						1					1		1		3	
Total de décès			2		1	4		2		2	3	1		1	5	1
Total de vivants			1			1		1	3		2	5		3	9	1
Taux de mortalité	66,6 %		83,3 %		33,3 %		36,4 %		25 %		35,3 %		0 %		0 %	
	77,7 %				35,3 %		33,3 %		33,3 %				0 %			

Légende localisation :
P : formes pré-chiasmatiques, R.S. : formes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires, R.I. : formes rétro-chiasmatiques à développement intra-ventriculaire;

TABLEAU N° 13

RADIOTHERAPIE - RESULTATS

	RADIOTHERAPIE D'EMBLEE 5 cas	RADIOTHERAPIE APRES RECIDIVE 4 cas	PAS DE RADIOTHERAPIE 39 cas
Décès précoces			13 = 33,3 %
Décès secondaires	0	0	3 = 7,7 %
Décès tardifs	0	2 = 50 %	2 = 5,1 %
TOTAL DECES	0	2 = 50 %	18 = 46,1 %
Récidives cliniques	0	1 (2e récidive) = 25 %	5 = 12,8 %
Vivants - 5 ans	4 = 80 %	0	9 = 23 %
Vivants + 5 ans	1 = 20 %	2 = 50 %	12 = 30,7 %
TOTAL VIVANTS	5 = 100 %	2 = 50 %	21 = 53,8 %
VIVANTS SANS SEQUELLE	0	0	6 = 15,3 %
Avec séquelles ophtalmologiques	1 = 20 %	0	5 = 12,8 %
Avec séquelles endocriniennes	2 = 40 %	2 = 50 %	6 = 15,3 %
Avec séquelles endocri- niennes et ophtalmologi.	1 = 20 %	0	4 = 10,2 %
Avec séquelles neurologiques	1 = 20 %	0	0

Nous rapporterons les constatations de MAC KISSOCK et FORD (140), en 1966 :

- . 55 cas avec chirurgie seule et exérèse totale (22 % de vivants après 10 ans)
- . 45 cas avec exérèse partielle et radiothérapie (73 % de vivants après 10 ans).

HOFF et PATTERSON (130), en 1972, constatent que le risque de récurrence est :

- . nul à 10 ans après exérèse totale seule (mais, avec une mortalité opératoire lourde)
- . de 89 % à 10 ans, après une exérèse partielle et radiothérapie. Selon lui, la radiothérapie diminue donc de 33 % le risque de récurrence clinique des craniopharyngiomes résiduels.

BLOOM, en 1975, rapportant l'évolution de 92 craniopharyngiomes, constate que, parmi 18 d'entre eux qui ont été traités par simple aspiration et irradiation, 61 % sont vivants, avec un recul de plus de 10 ans.

Enfin, SVIEN (185) souligne la transformation du pronostic des récurrences des craniopharyngiomes par la radiothérapie. Il rapporte, ainsi, l'histoire d'un malade présentant une authentique récurrence tumorale 2 ans après la première intervention ; réopéré et irradié, il est en parfaite santé 8 ans après cette récurrence.

Ainsi, l'apport de la recherche ultra-structurale, avec les preuves de radiosensibilité du craniopharyngiome qu'elle a montrées, les publications des résultats d'irradiation de ces tumeurs et, l'impression donnée par nos résultats (bien que le recul de surveillance d'évolution soit insuffisant), nous autorise à penser que la radiothérapie est capable de contrôler l'évolutivité de ces tumeurs et, que l'utilisation de cette thérapeutique est un élément favorable pour le pronostic de l'affection.

2° Le pronostic fonctionnel chez 28 sujets vivants

a) les troubles visuels

Parmi ces malades, 14 gardent des séquelles visuelles, 3 présentent une cécité unilatérale et, 2 sont aveugles. Mais, si nous recherchons le devenir de ces troubles visuels, nous constatons que : - les 2 sujets aveugles l'étaient avant l'intervention et, le sont restés après.

- parmi les 17 sujets vivants qui présentaient, avant l'intervention, des troubles de l'acuité visuelle, 6 d'entre eux (35,3 %) présentent une amélioration visuelle après l'intervention et, dans les suites plus lointaines. Pour les 11 autres malades (64,7 %), l'acuité visuelle est restée identique dans les suites (3 fois, elle s'est même détériorée, conduisant à une réintervention qui a montré 1 fois une récurrence tumorale et, 2 fois une arachnoidite opto-chiasmatique).

- 10 fois une hémianopsie bitemporale était présente avant l'intervention dans ce groupe de 28 malades, 7 fois ce trouble campimétrique s'est amélioré dans les suites, 3 fois il est resté identique.

- 2 malades présentaient une hémianopsie latérale homonyme qui est restée séquellaire après l'intervention.

Si l'on fait intervenir la localisation anatomique comme paramètre de l'évolution des troubles visuels, on constate que 4 des 6 cas d'amélioration de l'acuité visuelle sont des formes pré-chiasmatiques et, que 5 des 6 hémianopsies bitemporales régressives après l'intervention sont des cas de craniopharyngiomes pré-chiasmatiques.

Ainsi, le pronostic visuel apparaît meilleur pour les perturbations campimétriques que pour les déficits de l'écuité visuelle. Ce pronostic sera d'autant meilleur qu'il s'agira d'un craniopharyngiome pré-chiasmatique.

b) le pronostic du retard de croissance

Nous rapporterons l'étude de la croissance chez 11 enfants en phase de croissance parmi les 15 sujets de moins de 15 ans, vivants au jour de la présentation de ce travail. 9 accusaient un retard de croissance et, 2 autres -bien qu'ils ne présentaient aucune anomalie staturo-pondérale- ont été étudiés sur le plan de leur croissance. Le tableau n° 14 rapporte nos constatations :

Parmi 9 retards de croissance : 2 sont aggravés et 7 diminuent. L'observation de l'évolution de ces retards de croissance nous a montré que très souvent (5 fois sur 7) le redémarrage de la croissance n'est pas immédiat après l'intervention mais, s'effectue après un temps de latence qui varie entre 1 et 2 ans. JOB (39) et LAMBERTZ (44) avaient déjà signalé la possibilité de reprise de croissance chez des enfants atteints d'un pan-hypopituitarisme séquellaire. KENNY (40) observe, également, ces reprise de croissance, même après section de la tige pituitaire.

Mais, il nous a semblé surtout plus intéressant de rapporter l'évolution du retard de croissance au bilan hormonal somatotrophique (G. H.). Nous avons également associé à cette comparaison l'évolution de la croissance de 2 enfants à développement normal et opérés de craniopharyngiomes.

La comparaison a donné un résultat logique dans 3 observations, soit, parce que le retard de croissance s'aggravait et était couplé avec une activité G. H. nulle, soit, parce que le retard de croissance s'améliorait et, que le bilan G. H. montrait une sécrétion hormonale, soit, enfin, parce que la croissance était normale et l'activité hormonale G. H. également.

Dans 6 observations l'évolution de la croissance est inexpiquée :

. 1 fois, l'enfant continue de grandir normalement, alors que le bilan hormonal montre une sécrétion de G. H. nulle,

. 5 fois, le retard de croissance diminue, alors qu'aucune activité G. H. n'est décelée.

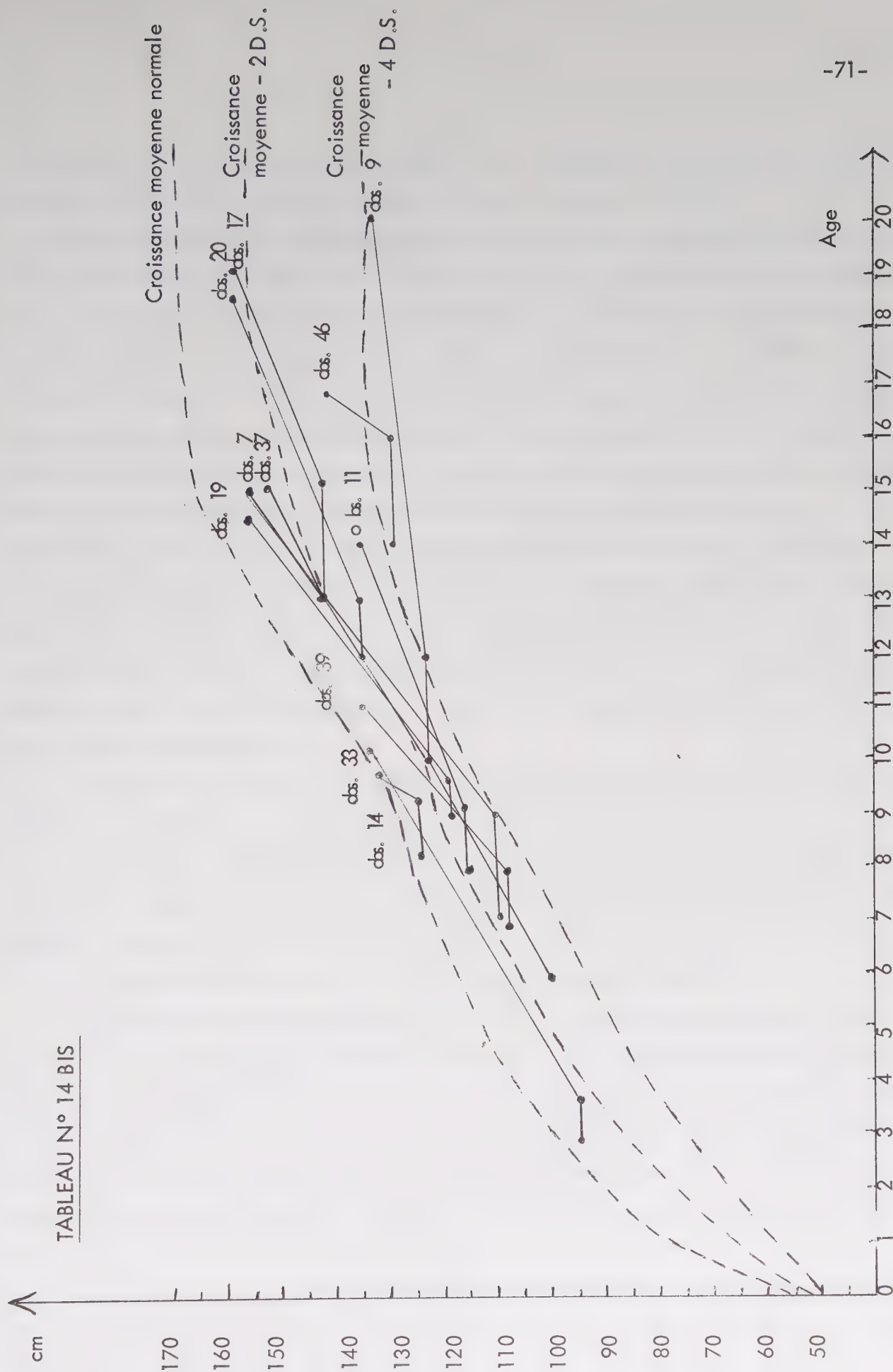
Le problème a été évoqué par ROSENBERG (48) à propos de l'observation n° 37 et, il est

TABLEAU N° 14

ETUDE DE LA CROISSANCE CHEZ ONZE ENFANTS
VIVANTS APRES CRANIOPHARYNGIOMES

9 retards de Croissance Pré-opératoires	Bilan Croissance Pré-Op. en D. S.	Recul d'observation en années	Bilan Croissance Tardif en D. S.	Bilan G. H.	Résultat Inexpliqué Logique
Obs. N° 7	- 2	8	- 1	N	Logique
Obs. N° 9	- 2	10	- 4	O	Logique
Obs. N° 11	- 2	6	- 3,5	O	Logique
Obs. N° 17	- 2	6	- 1	O	Inexpliqué
Obs. N° 19	- 2	6	- 1	O	Inexpliqué
Obs. N° 20	- 2	6,5	- 1	O	Inexpliqué
Obs. N° 37	- 3	9	- 1,5	O	Inexpliqué
Obs. N° 39	- 2	4	- 1	N	Logique
Obs. N° 46	- 4	3	- 3	O	Inexpliqué
2 Croissances Normales avant L'intervention					
Obs. N° 14	O	1,5	O	N	Logique
Obs. N° 33	O	7	O	O	Inexpliqué

TABLEAU N° 14 BIS



nécessaire, pour tenter d'éclaircir cette énigme endocrinologique, de préciser les connaissances actuelles du rôle de l'hormone de croissance (Growth Hormone ou G. H.).

Cette hormone est synthétisée dans les cellules somatotropes anté-hypophysaires. Cette sécrétion est stimulée par un facteur hypothalamique G. H. R. F. (Growth Hormone Releasing Factor) et, freinée par un facteur inhibiteur de sécrétion G. I. F. (Growth Hormone Inhibiting Factor) ou somatostatine. La substance réticulée freine la sécrétion de G. H. Cette notion explique l'hypersécrétion pendant le début du sommeil profond. Le dosage de l'hormone G. H. est, soit, statique par des méthodes radio-immunologiques (10 nanogrammes par ml chez l'enfant, 5 nanogrammes chez l'adulte), soit, dynamique : freinage de sécrétion par l'hyperglycémie provoquée, stimulation de la sécrétion par l'hypoglycémie provoquée par l'injection d'insuline, stimulation de sécrétions par la perfusion d'acides aminés (arginine), stimulation par la L. DOPA.

Le mode d'action de l'hormone somatotrope n'est pas clairement défini, mais, il semblerait qu'elle agirait par l'intermédiaire de plusieurs facteurs de sulfatation fabriqués par le foie : les somatomédines (A, B, C), la somatomédine C agirait au niveau du chondroblaste sur la croissance, en permettant la transformation d'A. T. P. en A. M. P. cyclique et, ainsi, la synthèse du collagène et des mucopolysaccharides.

Comment expliquer, alors, la croissance des enfants présentant une sécrétion nulle en hormone de croissance ?

Tout d'abord, il faut préciser que cette sécrétion nous est apparue nulle lors des méthodes classiques de dosage, mais, nous n'avons pas pratiqué d'explorations au cours du sommeil qui pourraient nous permettre d'affirmer que la sécrétion est réellement nulle.

Si l'on admet le déficit en G. H., plusieurs hypothèses sont possibles :

- les retards de croissance par déficit en G. H. sont toujours accompagnée d'un pan-hypopituitarisme et, d'autre part, ROUGERIE (178), en 1973, a constaté que les enfants grandissaient malgré un déficit en G. H., dans la mesure où les autres sécrétions hypophysaires étaient normales. Enfin, plusieurs cas de retards de croissance par défaut de G. H. ont été améliorés par un apport d'hormones thyroïdiennes. Alors, nous pouvons envisager une possible action des hormones thyroïdiennes qui augmenterait l'action de minimes doses de G. H., en sensibilisant les récepteurs.

- les enfants qui grandissent malgré un déficit en G. H. sont souvent obèses. Aussi, certains auteurs ont pensé à une action somatotrope de l'insuline. Mais, les dosages et les tests de sécrétion d'insuline chez nos malades ne permettent pas d'affirmer cette hypothèse.

- KENNY (40) pense, aussi, à un rôle possible somatotrope de la prolactine.

- enfin, certains travaux soulèvent l'hypothèse de sécrétion ectopique d'hormone de croissance, selon un mécanisme identique à celui observé dans certains syndromes para-néoplasiques.

Ainsi, le pronostic des troubles de croissance est difficile à établir. Nous venons de voir qu'un taux d'hormone nul ne signifie pas un arrêt définitif de la croissance. Nous avons décrit également les reprises tardives de croissance après un temps de latence. Enfin, il faut préciser que, maintenant, la thérapeutique substitutive en G. H. par hormone humaine, quoique très coûteuse, permet d'améliorer considérablement le déficit staturo-pondéral.

c) le pronostic de l'insuffisance anté-hypophysaire

14 malades de notre groupe de 28 sujets vivants présentent une insuffisance anté-hypophysaire séquellaire. Celle-ci est apparue définitive dans tous les cas et, justifie une opothérapie substitutive. Cependant, en ce qui concerne le développement pubertaire et la fonction génitale, plusieurs évolutions sont possibles :

- ainsi, parmi les sujets vivants, un présentait une absence de puberté avant l'intervention, l'évolution post-opératoire a montré que cet impubérisme persistait et, a imposé un traitement hormonal.

- 3 femmes présentaient une aménorrhée avant l'intervention ; cette aménorrhée a persisté pour 2 malades après l'intervention mais, 1 fois, les cycles sont revenus réguliers 6 mois après l'intervention.

- enfin, nous avons observé le développement pubertaire chez des jeunes opérés de craniopharyngiomes, 5 fois chez 10 sujets la puberté s'est effectuée normalement alors que, pour les 5 autres, l'arrêt du développement pubertaire a nécessité un traitement hormonal.

Par contre, tous les malades qui ont posé ces problèmes endocriniens présentaient, soit, des signes cliniques endocriniens pré-opératoires (pour 8 malades), soit, des anomalies radiologiques de la selle turcique, sans autre signe clinique endocrinien.

Ainsi, peut-on dire que le bilan clinique et biologique endocrinien pré-opératoire et, la radiographie de la selle turcique permettent de prévoir les complications endocriniennes et les déficits anté-hypophysaires définitifs.

d) le pronostic du diabète insipide

Nous avons vu que 35 des malades de notre série présentaient un diabète insipide dans les suites opératoires immédiates. A long terme, parmi nos 28 sujets vivants, seulement 11 d'entre eux conservent ce diabète insipide. Il s'agissait, dans tous les cas, de craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires et, ayant subi une exérèse totale de leur tumeur. Pour la majorité de ces cas (9 sujets), la section de la tige pituitaire avait été constatée pendant l'intervention.

Pour les 3 autres diabètes insipides définitifs, la tige pituitaire n'avait pas été visualisée pendant l'intervention.

Ainsi, comme le montre le tableau n° 15, l'attitude chirurgicale vis-à-vis de la tige au cours de l'exérèse tumorale conditionne l'existence d'un diabète définitif :

TABEAU N° 15

PRONOSTIC DU DIABETE INSIPIDE SELON LA CONSERVATION
DE LA TIGE PITUITAIRE

Résultat Anatomique Chirurgical	Diabète Insipide dans les suites opératoires	Malades Décédés	Malades Vivants	Malades vivants ayant présenté un diabète insipide post opératoire	Malades présentant un diabète insipide définitif
Tige pituitaire sectionnée 17 malades	17	6	11	11	9 = 81,8 %
Tige pituitaire intacte 13 malades	6	5	8	1	1 =100 %
Tige pituitaire non vue 18 cas	12	9	9	9	1 = 11,1 %
TOTAL	35	20	28	21	11 = 52,4 %

- 17 fois la tige pituitaire a été sectionnée. Les 17 malades avaient présenté un diabète insipide dans les suites opératoires. Depuis l'intervention, 6 de ces malades sont décédés, 9 conservent un diabète insipide définitif nécessitant une prise continue d'hormone post-hypophysaire, 2, enfin, ont vu leur diabète disparaître.

- 13 fois la tige a été conservée intacte, 6 de ces malades ont fait un diabète post-opératoire. Depuis, 5 de ces 6 cas sont décédés et le 6e garde un diabète insipide.

- parmi le lot des 18 malades pour lesquels la tige n'a pas été mise en évidence lors de l'intervention, 12 ont présenté un diabète post-opératoire et, 9 de ces 12 malades sont actuellement vivants, un seul présente un diabète insipide persistant.

Ainsi, quand la tige pituitaire est sectionnée, le diabète est, dans 82 % des cas, définitif ; si la tige est conservée, le diabète insipide est rare et, presque toujours, transitoire ; enfin, si l'intégrité de la tige pituitaire ne peut être affirmée, le diabète insipide post-opératoire ne reste définitif que dans 11 % des cas.

Au terme de l'exposé de ces résultats, les éléments principaux du pronostic vital du craniopharyngiome semblent bien être les paramètres thérapeutiques, c'est dire tout l'intérêt du choix de la voie d'abord, de l'extension du geste d'exérèse chirurgicale et, de la mise en oeuvre d'une irradiation complémentaire.

Quant au pronostic fonctionnel, les conditions de survie de ces malades apparaissent très satisfaisantes, au prix d'une surveillance médicale attentive et, d'une thérapeutique complémentaire, souvent astreignante, pour les séquelles endocriniennes.

LES INDICATIONS

oOo

Nous venons de voir que les principaux éléments du pronostic vital et fonctionnel des craniopharyngiomes reposent sur l'importance du geste chirurgical. La qualité de l'exérèse tumorale qui apparaît conditionnée par la localisation anatomique de l'expansion tumorale et, surtout, par les difficultés techniques rencontrées en cours d'exérèse, semble, en effet, déterminer l'évolution de ces tumeurs. Le problème majeur des indications thérapeutiques pour les craniopharyngiomes est, donc, représenté par le choix de l'étendue de l'exérèse tumorale qui pourra être, soit, un choix délibéré d'exérèse totale soit, un choix du respect de l'intégrité des structures fonctionnelles (tractus optique, parenchyme cérébral diencephalique, tractus hypothalamo-hypophysaire, pédicules artériels de la base du crâne) qui obligera, souvent, le chirurgien à laisser des fragments tumoraux en place.

Nous avons vu, également, les nombreuses possibilités techniques médicales et chirurgicales utilisables pour le diagnostic et le traitement des craniopharyngiomes. A chaque étape de la conduite thérapeutique à adopter vis-à-vis de ces tumeurs, un choix d'attitudes pratiques devra, donc, être discuté.

I - LES INDICATIONS AVANT

L'INTERVENTION CHIRURGICALE D'ABORD DIRECT DE LA TUMEUR

Plusieurs problèmes sont posés par les craniopharyngiomes durant cette période d'observation clinique :

1° Le choix des investigations neuroradiologiques

Nous avons vu, lors de l'étude de ces techniques d'exploration, l'apport de celles-ci pour le diagnostic de nature et, surtout, pour le diagnostic de localisation de l'expansion tumorale.

Autant l'indication d'exploration angiographique apparaît indispensable pour connaître les rapports vasculaires de la tumeur (en particulier, avec les artères cérébrales antérieures) et l'existence d'une dilatation ventriculaire obstructive, autant l'indication des techniques de visualisation artificielle des rapports tumoraux avec le III^e ventricule doit être discutée, en fonction du tableau clinique et des possibilités diagnostiques offertes à l'observateur.

a) la tomodensitométrie axiale transverse (Scanner) apparaît suffisante pour préciser le volume tumoral, les limites postérieures de la tumeur, l'existence d'un prolongement tumoral dans le III^e ventricule et, d'une éventuelle dilatation ventriculaire et, le caractère prédominant, charnu ou kystique, de la tumeur. L'encéphalographie gazeuse ou la ventriculographie n'apparaissent, donc, nécessaires que dans certains cas atypiques, pour préciser le caractère intra ou sous-ventriculaire du processus tumoral et, ainsi, orienter le geste chirurgical.

b) si l'examen tomodensitométrique ne peut être pratiqué, les examens neuro-radiologiques ventriculographiques à contraste gazeux ou iodé, seront alors nécessaires. En tous cas, l'indication de ces dernières sera systématique lorsque le tableau clinique par la présence d'une hypertension intra-crânienne évoquera une probable compression de l'hypothalamus et, du plancher du III^e ventricule ou, une possible expansion tumorale intra-ventriculaire ou, lorsque le bilan angiographique aura décelé une dilatation ventriculaire.

2° La nécessité du bilan biologique pré-opératoire

Nous avons déjà souligné le fait que les grandes perturbations hydroélectrolytiques et endocriniennes post-opératoires surviennent chez des malades présentant des anomalies endocriniennes cliniques ou infra-cliniques, mais, décelables dans ce dernier cas par le bilan biologique pré-opératoire.

Ce bilan, recherchant particulièrement un trouble latent du métabolisme hydrique et une insuffisance corticotrope infra-clinique, permettra de prévenir, par une thérapeutique pré-opératoire, les troubles hydroélectrolytiques que nous avons observés dans les suites opératoires.

La découverte de perturbations biologiques aura, en plus, l'intérêt de souligner la compression de l'axe hypothalamo-hypophysaire et, ainsi, d'imposer la conservation et la décompression de la tige pituitaire et de l'hypophyse.

3° L'opportunité d'une dérivation ventriculaire pré-opératoire

Celle-ci s'impose dans les cas où une hypertension intra-crânienne accompagnée d'une dilatation ventriculaire sur l'angiographie fait redouter une complication d'engagement. De plus, dans ces cas, elle est nécessaire pour permettre l'écartement cérébral lors de la voie d'abord pour l'exérèse tumorale.

Cependant, cette dérivation ne doit pas être systématique, car, elle entraîne un report de l'intervention d'abord direct qui peut être fâcheux, en particulier, pour les malades chez qui l'aggravation de l'hypertension intra-crânienne n'est pas en rapport avec la dilatation ventriculaire mais, est secondaire à la présence de prolongements tumoraux sous-ventriculaires, et, parfois engagés dans la citerne inter-pédonculaire.

4° La discussion de l'indication opératoire d'abord direct de la tumeur

Le diagnostic de craniopharyngiome impose l'indication d'exploration et de tentative d'exérèse chirurgicale.

Cependant, deux tableaux cliniques ont fait discuter l'indication opératoire :

a) les formes cliniques endocriniennes pures, ROUGERIE, en 1962 (177) avait écrit que, pour le traitement chirurgical des craniopharyngiomes, il n'y avait pas d'indication endocrinienne pure.

En fait, cette position nous apparaît fausse (ROUGERIE l'a d'ailleurs reconnu en 1973-178) car, l'hypophyse peut être décomprimée et conservée lors de l'exérèse des craniopharyngiomes, car, nous avons vu le bon pronostic des troubles de croissance chez les enfants opérés et, car, nous avons constaté surtout que le tableau clinique endocrinien se complète d'autres signes révélateurs d'une compression cérébrale ou optique.

Donc, pour nous, les signes endocriniens représentent une indication opératoire du craniopharyngiome.

b) les formes asymptomatiques : un cas de notre série, ne présentant aucun signe clinique, a été opéré. Mais, cette indication opératoire doit être discutée devant de tels craniopharyngiomes découverts, par exemple, fortuitement lors des radiographies du crâne. La littérature nous rapporte des observations cliniques témoignant de la bonne tolérance clinique et, de la lente évolutivité de ces tumeurs. BARLETT (92) nous rapporte, ainsi, 3 observations de sujets n'ayant bénéficié d'aucune thérapeutique et, vivant 25 ans après la découverte de leur craniopharyngiome. La lente évolution clinique de cette tumeur nous autorise à suspendre tout geste thérapeutique devant ces formes asymptomatiques, sous couvert d'une surveillance médicale régulière et systématique.

Cette abstention thérapeutique sera plus volontiers adoptée pour un adulte, alors que chez l'enfant, la découverte d'un craniopharyngiome asymptomatique mais, suspect d'une plus grande évolutivité en raison de l'âge, fera probablement poser l'indication opératoire.

5° La préparation à l'intervention

Nous rappelons l'instauration systématique avant l'intervention d'un traitement cortisonique préventif de l'insuffisance corticotrope. Ce traitement sera, bien sûr, adapté au malade, selon les éventuels déficits endocriniens cliniques ou biologiques qu'il pourra présenter.

II - LE CHOIX DES ATTITUDES CHIRURGICALES DEVANT LES PROBLEMES POSES PAR L'INTERVENTION ET PENDANT CELLE-CI

1° Le choix de la voie d'abord

Il est conditionné par la localisation anatomique de la tumeur.

a) pour les craniopharyngiomes intra-sellaires purs, comme pour le traitement des adénomes hypophysaires intrasellaires purs, la voie d'abord intra-crânienne n'apparaît pas nécessaire, puisque l'exérèse partielle du craniopharyngiome par voie trans-naso-sphénoïdale permet, grâce à l'utilisation du microscope opératoire, d'obtenir une décompression satisfaisante de l'hypophyse.

En accord avec HARDY (127), LAZORTHES (149) et GUIOT (123), nous utilisons cette voie pour ces craniopharyngiomes, en insistant, cependant, sur l'exigibilité indispensable du caractère intra-sellaire pur de la tumeur car, si des prolongements supra-sellaires dont on connaît les adhérences au tissu cérébral et aux pédicules artériels- existaient, leur exérèse par voie basse trans-naso-sphénoïdale deviendrait incontrôlable.

b) pour les craniopharyngiomes pré-chiasmatiques et rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires, c'est l'abord extra-cérébral sous frontal qui sera réalisé. Dans le cas où l'écartement cérébral apparaît impossible à réaliser sans créer de traumatisme cérébral, une résection parenchymateuse pré-frontale sera d'emblée pratiquée.

Dans le cas de tumeurs rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires, la voie d'abord sera secondairement latéralisée, par un abord sous-temporal ou une ouverture de la vallée Sylvienne.

c) pour les craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire, l'abord pourra être mixte, d'abord trans-ventriculaire pour réduire le volume de la formation tumorale intra-ventriculaire par ponction et exérèse tumorale partielle respectant le plancher du IIIe ventricule, puis, sous-frontal pour contrôler et aborder l'espace rétro-chiasmatique. Cet abord mixte est également proposé par VAN DEN BERGH (191), et, PECKER (173). Cependant, et plus volontiers chez l'adulte, on pourra se contenter d'un abord extra-cérébral pour traiter l'expansion tumorale rétro-chiasmatique. Le prolongement intra-ventriculaire sera, alors, l'objet d'un traitement palliatif par dérivation ventriculaire, et, irradiation secondaire.

2° La taille du volet osseux

- l'abord intra-crânien sera, généralement, effectué du côté droit, par un volet frontal dont la limite postérieure sera légèrement en arrière de la suture coronale droite.

- Cependant, pour les craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques pour lesquels une voie d'abord latéral complémentaire à l'abord sous-frontal apparaît nécessaire, le volet sera, ainsi, plus postérieur, fronto-temporal à cheval sur la suture coronale.

- La taille d'un volet bi-frontal n'apparaît pas nécessaire, car un abord bilatéral ne semble pas devoir mieux résoudre les problèmes techniques que nous verrons plus loin.

3° L'abord direct de la tumeur

sera effectué en fonction de la conformation anatomique du chiasme optique.

a) pour les cas présentant des nerfs optiques "longs", l'abord tumoral sera réalisé dans la cavité antérieure du chiasma.

Certains auteurs proposent de réséquer le tubercule de la selle pour mieux exposer la tumeur (YASARGIL -201-). Cette possibilité technique apparaît surtout utile pour pratiquer l'exérèse des prolongements intra-sellaires.

b) pour les cas présentant des nerfs optiques "courts", l'abord antérieur est impossible, même après résection du tubercule de la selle. L'abord tumoral sera donc latéral, soit plus volontiers par voie opto-carotidienne, soit, parfois, par voie sous-carotidienne.

Cet abord sous-carotidien apparaît utile pour les tumeurs rétro-chiasmatiques présentant des prolongements très postérieurs vers la citerne inter-pédonculaire. Cependant, l'abord sous-carotidien est limité, pour l'exposition de la tumeur, par la présence de l'artère choroïdienne antérieure, et surtout, de l'artère communicante postérieure. La coagulation et la section de cette dernière devront être évitées à tout prix, en raison des pédicules artériels thalamoperforés antérieurs qui, très souvent, naissent directement de la communicante postérieure.

c) les artifices techniques :

- l'agrandissement de l'abord tumoral. Dans certains cas très rares où une cécité unilatérale et homo-latérale à la voie d'abord a été notée avant l'intervention et, où l'opérateur trouve du côté de la cécité un nerf optique laminé, étiré et infiltré par la tumeur, une section du nerf optique peut être envisagée pour faciliter l'exérèse tumorale.

- l'ouverture de la lame sus-optique. Nous avons déjà évoqué cette technique qui permet d'abaisser un dôme tumoral enchassé dans l'hypothalamus ou le plancher du III^e ventricule et, d'en faciliter l'exérèse par voie extra-cérébrale.

4° Le choix de l'étendue de l'exérèse

La réalisation d'une exérèse tumorale la plus complète possible sera recherchée dans tous les cas, cependant nous avons vu les difficultés techniques rencontrées au cours de telles tentatives

d'exérèse complète. Doit-on, alors, rechercher une exérèse totale coûte que coûte ou, se contenter d'une exérèse partielle ? La réponse est fonction des difficultés rencontrées en cours d'exérèse.

a) les rapports tumoraux avec l'hypothalamus et le plancher du III^e ventricule

- pour les tumeurs rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire et abordées par voie trans-ventriculaire, la dissection des fragments tumoraux du plancher du III^e ventricule apparaît inévitablement accompagnée de lésions diencephaliques. Dans ces cas, l'exérèse tumorale devra, donc, être partielle.

- pour les tumeurs rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires adhérentes au plancher du III^e ventricule, nous avons vu qu'aucun plan de clivage évident ne peut être trouvé. Aussi, devra-t-on également, pour ces cas, se contenter d'une exérèse partielle.

b) les rapports tumoraux avec la tige pituitaire

- dans certains cas, la tige pituitaire apparaît refoulée par la tumeur et, une dissection est alors possible, autorisant ainsi une exérèse totale.

- dans d'autres cas, la portion inférieure de la tige s'évase sur le dôme tumoral et, est parfois même nichée dans la tumeur. L'exérèse tumorale semble alors devoir nécessiter soit une dissection des fragments tumoraux en d'acérant la tige, soit même parfois, une section de la tige pituitaire. Nous pensons, pour ces cas, que la conservation de l'intégrité de la tige pituitaire prime sur l'exérèse tumorale et, qu'il faut donc laisser des fragments tumoraux en place.

c) les rapports artériels : ils entraînent 2 problèmes

- l'exérèse tumorale conduit à pratiquer l'hémostase des vaisseaux tumoraux et, certains de ceux-ci proviennent de la communicante postérieure, des artères mésencéphaliques ou, même, de la carotide interne elle-même.

Nous pensons que l'identification des pédicules artériels tumoraux est nécessaire au cours de l'exérèse tumorale et que le respect de l'intégrité de certains de ces pédicules conduit, parfois, à laisser des fragments tumoraux en place.

- certaines fois, des adhérences tumorales, avec parfois des calcifications, seront découvertes au contact de la carotide ou de ses branches intra-crâniennes. Le respect de l'intégrité pariétale de ces vaisseaux obligera, parfois, l'opérateur à respecter ces adhérences tumorales.

Ainsi, les solutions proposées pour les éventuels problèmes de l'exérèse tumorale conduisent l'opérateur à se contenter, devant ces derniers, d'une exérèse tumorale partielle.

L'analyse des résultats post-opératoires et l'étude des possibilités thérapeutiques de la radiothérapie, pour les craniopharyngiomes, nous autorisent, en effet, à abandonner l'attitude d'exérèse tumorale totale à tout prix.

III - LES INDICATIONS DES TRAITEMENTS COMPLEMENTAIRES APRES L'INTERVENTION

1° L'indication de la radiothérapie complémentaire

Certains auteurs (BLOOM -97- ; MAC KISSOCK -140- ; KRAMER -143- et BACKLUND -82-) utilisent une irradiation complémentaire systématiquement après l'intervention. SVIEN (185) pense que le recours à l'irradiation doit être systématique, car selon lui, en matière de craniopharyngiome, aucune exérèse ne peut être qualifiée avec certitude, d'exérèse totale. Pour nous et, en accord avec KATZ (137) et MATSON (139), la radiothérapie permet de ralentir l'évolutivité des fragments tumoraux restants. Aussi, nous pratiquons une irradiation systématique complémentaire aux malades pour lesquels l'exérèse tumorale n'a été que partielle. Pour les malades ayant bénéficié d'une exérèse tumorale complète, l'indication de radiothérapie complémentaire ne sera pas posée après l'intervention, car, nous réservons l'utilisation de celle-ci pour le traitement d'une éventuelle récurrence tumorale.

2° L'indication du traitement endocrinien substitutif

a) la poursuite du traitement cortisonique ou d'extraits posthypophysaires sera établie en fonction des troubles endocriniens régressifs ou séquellaires. Cependant, l'action des hormones glucocorticoïdes qui accentuent la diurèse (nous avons vu, ainsi, qu'une insuffisance corticotrope peut masquer un déficit en hormone antidiurétique) doit faire penser, devant un diabète insipide post-opératoire majeur, à un possible surdosage en apport cortisonique. Nous avons ainsi constaté que, pour le traitement d'un diabète insipide majeur, la réduction du traitement préventif de l'insuffisance corticotrope permettrait de diminuer les doses d'extraits posthypophysaires nécessaires pour corriger la diurèse.

D'autre part, nous avons remarqué que devant ces diabètes insipides majeurs, l'effet thérapeutique des doses importantes de post-hypophyse injectable s'épuisait. Ainsi, il faut savoir qu'il est possible, même chez un comateux, d'utiliser la post-hypophyse en instillations nasales dont l'action durable viendra compléter l'apport hormonal parentéral.

Nous avons, également, utilisé comme traitement correctif de la diurèse, le chlorpropamide parentéral. L'utilisation de ce sulfamide hypoglycémiant nous est apparue intéressante dans les formes de diabète insipide nécessitant des doses importantes d'extraits post-hypophysaires et, résistant à celles-ci.

b) l'insuffisance thyroïdienne sera recherchée rapidement pour l'établissement d'une opothérapie thyroïdienne substitutive.

c) les problèmes pubertaires. Nous avons vu que la moitié des sujets opérés avant la puberté n'avaient pas de développement pubertaire après celle-ci. Aussi, est-il nécessaire de surveiller la fonction hypophysaire de sécrétion des stimulines gonadiques par des bilans biologiques répétés dosant l'activité FSH - LH. Une persistance d'absence d'activité de sécrétion de ces stimulines fera, alors, poser l'indication éventuelle d'un déclenchement artificiel de la puberté.

d) l'absence de croissance staturale. Nous avons déjà évoqué le problème de la croissance des enfants opérés d'un craniopharyngiome. Deux constatations sont à rappeler : tout d'abord, le fait que la reprise de croissance s'effectue, souvent, après une phase de latence qui peut durer jusqu'à un an ou même deux ans ; ensuite, l'observation d'une reprise de croissance possible, même chez les enfants présentant une concentration nulle en hormone de croissance. Ces 2 constatations imposent la prudence dans l'établissement d'un traitement substitutif par l'hormone de croissance humaine. Cependant, cette possibilité thérapeutique sera utilisée chez les enfants n'ayant pas repris leur croissance 2 ans après l'intervention et, pour lesquels les taux hormonaux restent nuls.

IV - LES INDICATIONS DE L'UTILISATION DES EXAMENS PARACLINIQUES POUR LA SURVEILLANCE DES MALADES

- La radiographie simple du crâne pour la recherche de l'apparition de nouvelles calcifications et, la tomодensitométrie axiale transverse semblent devoir être pratiquées et répétées pour la surveillance évolutive des craniopharyngiomes. Cependant, l'indication répétée de ces examens sera plus ou moins formelle selon le type d'évolution clinique :

. s'il s'agit d'un malade qui a bénéficié d'une exérèse tumorale totale et, qui a présenté une régression des symptômes tumoraux après celle-ci, l'examen clinique sera souvent suffisant pour évoquer la récurrence tumorale devant une aggravation clinique ;

. alors que, pour un malade ayant subi une exérèse tumorale partielle et n'ayant pas présenté de récupération clinique après l'intervention, seuls les examens neuro-radiologiques répétés permettront de suivre l'évolution tumorale.

Ce bilan radiologique nous semble devoir être semestriel, tout du moins pendant les cinq premières années d'évolution. A propos de la surveillance post-opératoire par la tomодensitométrie, il est utile de rappeler que la fiabilité de cet examen impose l'absence de matériel étranger intracrânien comme les clips métalliques ou les systèmes de dérivation ventriculaire.

V - LES INDICATIONS DEVANT UNE RECURRENCE CLINIQUE

1° Les examens para-cliniques

Une aggravation clinique fera suspecter soit une récurrence tumorale vraie (si la tumeur avait été enlevée totalement lors de l'intervention) soit, une reprise évolutive des fragments tumoraux séquellaires, soit, enfin, une arachnoïdite optochiasmatique. Aussi, le bilan neuro-radiologique doit être pratiqué pour préciser la nature du processus responsable de l'aggravation. La tomodesmographie axiale permettra d'en faire le diagnostic et, montrera les limites de ce nouveau foyer tumoral. Si cet examen ne peut être pratiqué, il faudra recourir à l'encéphalographie gazeuse. Celle-ci montrera le plus souvent un blocage cisternal de la base du crâne et, ne pourra souvent pas préciser s'il s'agit d'un blocage cicatriciel ou d'une récurrence tumorale.

2° L'indication de réintervention sera, pour nous, formelle.

Elle précisera la nature du processus responsable de la récurrence clinique, qu'elle survienne par une récurrence tumorale vraie, ou par simple évolution de fragments craniopharyngiomaux séquellaires, on tentera, à nouveau, une exérèse tumorale qui sera nécessairement partielle en raison des adhérences et des infiltrations tumorales plus importantes que pour la première intervention. Cette réintervention vise, par une exérèse partielle, à supprimer les complications mécaniques compressives de la nouvelle formation tumorale.

En cas de blocage cisternal par un processus d'arachnoïdite, la mise en place d'une dérivation ventriculaire semble nécessaire pour prévenir des complications des possibles troubles de la circulation du L. C. R.

3° L'indication d'une radiothérapie complémentaire

- a) elle sera formelle si une irradiation n'avait pas complété la première intervention.
- b) elle sera discutée dans le cas inverse, car les radiothérapeutes n'ont pas une position

ferme.

Certains considérant la dose importante déjà reçue (5 500 rads/tumeur en moyenne) pensent qu'en raison des phénomènes de "mémoire" de l'irradiation reçue, une nouvelle radiothérapie amènerait, à coup sûr, aux complications de radionécrose cérébrale.

D'autres, à l'inverse, estiment qu'une irradiation prudente et contrôlée est envisageable.

Il est certain que le problème du traitement des récurrences demeure, à ce jour entier.

Peut-être l'avenir, par l'amélioration de la radiothérapie interstitielle ou, par la découverte d'une

chimiothérapie efficace, permettra de renforcer les possibilités thérapeutiques de ces craniopharyngiomes.

oooOooo

CONCLUSIONS



Notre étude porte sur 48 cas de craniopharyngiomes opérés à l'Hôpital Neurologique de Lyon, entre octobre 1965 et mai 1976, dans les trois services de Neurochirurgie.

Notre travail permet d'envisager, avec le recul du temps, les possibilités thérapeutiques pour ces lésions que Cushing considérait déjà comme l'un des problèmes les plus décevants de la Neurochirurgie.

I - L'analyse anatomo-pathologique permet de définir quatre grands types de craniopharyngiomes : formes intra-sellaires pures (2 % des cas), formes supra-sellaires à prolongement pré-chiasmatique (16,6 % des cas), formes supra-sellaires rétro-chiasmatiques sous-ventriculaires (60,4 % des cas), enfin, formes supra-sellaires rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire (20,8 % des cas). L'observation clinique montre que ces différentes formes anatomiques présentent des particularités sémiologiques, chirurgicales et pronostiques. Le bilan pré-opératoire devra, donc, viser à reconnaître la variété "géographique" du craniopharyngiome.

II - L'analyse des résultats montre que la mortalité précoce et tardive s'élève à 41,6 % des sujets opérés. (37,5 % parmi les sujets de moins de 15 ans -24 observations- et, 46 % parmi les 24 sujets adultes). Le taux de récurrences est de 18,7 %. Au jour de la présentation de ce travail, 28 sujets sont vivants (58,3 % des observations).

III - Trois possibilités chirurgicales sont à discuter :

1° Le geste chirurgical "a minima" (ponction kystique, biopsie plus ou moins large ou drainage kystique) sans thérapeutique complémentaire, n'a pas été utilisé dans notre série, car, après une amélioration de très courte durée, il expose à une récurrence rapide des symptômes par compression ventriculaire et des voies optiques et par blocage des citernes de la base du crâne.

2° Le geste chirurgical le plus complet, essayant d'aboutir à l'exérèse totale de la tumeur, a été pratiqué 34 fois. Ces tentatives paraissent possibles grâce aux progrès de la réanimation et, à une meilleure connaissance des problèmes endocriniens posés par les craniopharyngiomes. Cette attitude s'appuyait sur des arguments solides : d'une part, la tumeur est histologiquement bénigne, d'autre part, la tumeur était considérée jusqu'à ces dernières années, comme non radiosensible.

a) pour les craniopharyngiomes pré-chiasmatique, l'exérèse complète par voie sous frontale du prolongement supra-sellaire paraît possible et même souhaitable car, elle permet d'obtenir une décompression contrôlée des voies optiques. Cette tactique chirurgicale doit, donc, toujours être proposée pour cette forme anatomique (4 cas de notre série / 0 décès, 4 sujets vivants au-delà de 5 ans ; 1 récurrence).

b) pour les craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques à prolongement postérieur sous ventriculaire, l'exérèse complète par voie sous-frontale et abord inter carotido-ophtalmique ou par voie sous-temporale paraît impossible sans créer un traumatisme diencephalique car, il n'existe pas de plan de clivage évident entre le tissu cérébral du plancher du III^e ventricule et la tumeur. Les résultats de ces tentatives montrent la fréquence des décès précoces ou des problèmes endocriniens souvent définitifs qui résultent de cette pratique chirurgicale (22 cas de notre série / 5 décès précoces, 2 décès tardifs, 1 récurrence, 15 sujets vivants avec de lourdes séquelles fonctionnelles).

c) pour les craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques à prolongement intra-ventriculaire, la voie d'abord trans-ventriculaire qui avait été utilisée dans le but d'une exérèse complète, semble devoir être discutée dans son emploi, en raison de la mortalité opératoire considérable qui l'accompagne (80 % dans notre série, pour 5 sujets / 2 décès précoces, 2 décès secondaires). La voie d'abord sous-frontale a été également utilisée deux fois pour ces formes anatomiques, en associant ou non un abord trans-ventriculaire avec la recherche d'une exérèse complète. Deux décès montrent que, par cette voie aussi, l'exérèse totale ne peut éviter le traumatisme diencephalique.

d) pour les prolongements intra-sellaires des craniopharyngiomes supra-sellaires, le curetage intra-sellaire de la tumeur paraît possible et, peut permettre une décompression de la tige pituitaire et de l'hypophyse.

e) pour les formes intra-sellaires pures, la voie trans-naso-sphénoïdale paraît logique mais, ne peut permettre d'espérer réaliser une exérèse complète sans traumatisme hypophysaire.

3° L'exérèse partielle complétée par la radiothérapie. C'est cette tactique que nous proposons pour les formes rétro-chiasmatiques. Nous avons vu que les tentatives chirurgicales d'exérèse totale "coûte que coûte", dans le but théorique d'enlever tout tissu tumoral, doivent être abandonnées, en raison de ses mauvais résultats vitaux et fonctionnels. D'autre part, la littérature rapportant les résultats de l'irradiation des craniopharyngiomes et, apportant les preuves histologiques de radiosensibilité nous autorise à penser que l'évolutivité tumorale est, maintenant, contrôlable par la radiothérapie. Cette notion détruit la justification de l'exérèse complète "à tout prix". C'est pourquoi, nos 5 derniers cas de craniopharyngiomes rétro-chiasmatiques ont bénéficié

ficié d'une exérèse partielle, visant à décompresser le III^e ventricule, les voies optiques, l'appareil hypothalamo-hypophysaire et les citernes de la base, complétée par une radiothérapie. Ces 5 derniers cas ont présenté un résultat très satisfaisant à court terme. D'autre part, nos récidives (6 cas) ont été traitées selon ce même schéma thérapeutique.

En somme, cette inflexion du traitement chirurgical apparaît bénéfique pour la survie et le résultat fonctionnel des craniopharyngiomes. L'avenir, par l'éclaircissement des inconnues de l'histogénèse et, par la découverte de nouvelles méthodes thérapeutiques complémentaires (chimiothérapie, radiothérapie interstitielle) permettra peut-être de mieux contrôler encore l'évolution de ces tumeurs.

Le Directeur
de l'U. E. R. LYON-NORD
Pr. Ag. J. P. NEIDHARDT

Le Président de la Thèse
Pr. G. E. ALLEGRE
VU ET PERMIS D'IMPRIMER
LYON, le 5 MAI 1977
Le Président de l'Université
Claude Bernard LYON I
Pr. D. GERMAIN

BIBLIOGRAPHIE

oOo

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- 1 - ANDERSON C.H., KIM B., MINKOWITZ S. - CALCIFYING EPITHELIALDONTOGENIC TUMOR OF PINDBORD. AN ELECTRON MICROSCOPIC STUDY.
CANCER 1969, 30, 519-529.
- 2 - CHAUDHRY A.P., HANKS C.T., LEIFERX, GARGUGLIO E.A. - CALCIFYING EPITHELIAL ODONTOGENIC TUMOR.
CANCER 1972, 30, 519-529.
- 3 - CHOUX R., MASSON J., BERARD M., PELISSIER J. F., CHOUX M., TOGA M. - ULTRA STRUCTURE D'UN CRANIOPHARYNGIOME, ETUDE IN VIVO ET IN VITRO.
ARCH. ANAT. PATH. 1973, 21 (2), 179-188.
- 4 - R. ESCOUROLLE et J. POIRIER - MANUEL ELEMENTAIRE DE NEUROPATHOLOGIE.
MASSON ET Cie - PARIS 1971.
- 5 - J.F. FONCIN - ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES TUMEURS INTRA-CRANIENNES.
E.M.C. 17205 - A 10 9. 1961. 5.
- 6 - J.F. FONCIN - MORPHOLOGIE ULTRA-STRUCTURALE DE L'HYPOPHYSE HUMAINE.
NEUROCHIRURGIE 1971 - 17, Suppl. 1, 10-24.
- 7 - GENTH J., GULLOTA F., PUIG SERRA J. - ELECTRONENOPTISCHE UND ENZYMEHISTOCHEMISCHE VERGLEICHS UNTERSUCHUNGEN AN KRANIOPHARYNGIOMEN UND IHREN GEWEBE KULTUREN.
ACTA. NEUROPATH. (BERL.) 1974, 28, 331-341.
- 8 - GHATAK N.R., HIRANO A., ZIMMERMAN H.M. - ULTRASTRUCTURE OF A CRANIOPHARYNGIOMA.
CANCER 1971, 27 (6), 1465-1475.
- 9 - G. GIROD - APPAREIL HYPO-THALAMO-HYPOPHYSAIRE
C.M.L. 1966, 42, n° 10, 657-698.
- 10 - GOLDBERG G.M., ESHBAUGH D.E. - SQUAMOUS CELL NESTS OF THE PITUTARY GLAND AS RELATED TO THE ORIGIN OF CRANIOPHARYNGIOMAS.
ARCH. PATH. (Chicago) 1960, 70, 293-299.
- 11 - HIRANO A.S., GHATEK N.R. and ZIMMERMAN H.M. - FENESTRATED BLOOD VESSELS INTRA-CRANIOPHARYNGIOMA.
ACTA. NEUROPATH. (BERL.) 1973, 26, 171-177.
- 12 - K.H. HOLBACH - ZUR HERKUNFT INTRASELLARER RAUMRORDERNDER ZYSTEN.
Z.B./ NEUROCHI. BAND 1975, 36, HEFT 1, 19-26.
- 13 - KALNINS V., ROSSI E. - ODONTOGENIC CRANIOPHARYNGIOMAS.
CANCER 1965, 18, 899-906.

14 - KERNOHAN, LUSE - SQUAMOUS CELL REST OF THE PITUITARY GLAND.
CANCER 1955, 8, 3.

15 - G. LAZORTHES et J. ESPAGNO - DONNEES EMBRYOLOGIQUESET ANATOMIQUES
SUR LES CRANIOPHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O. 1955, 27 (n°2), 67-71.

16 - LANDOLT A.M. - DIE ULTRASTRUKTUR DES KRANIOPHARYNGIOMS, SCHWEIZ.
ARCH. NEUROL. NEURO. CHIR. PSYCHIAT. 1972, 111, 313-329.

17 - LANDOLT A.M. - CAN CRANIOPHARYNGIOMAS BE TREATED BY RADIOTHERAPY
(HISTOLOGIC AND ULTRASTRUCTURAL CONSIDERATIONS) IN : K.A. BUSCHE, O. SPOERRI,
J. SHAN. IN PEDIATRIC NEUROSURGERY.
PROC. 3rd. EUROP. CONGR. PAED. NEUROSURG. GOTTINGEN ED. HIPPO KRATES
(Stuttgart) 1974, 232-236.

18 - LANDOLT A.M. - CRANIOPHARYNGIOMAS IN "ULTRASTRUCTURE OF HUMAN SELLA
TUMEURS".
ACTA. NEUROCHIRURGICA SPRINGER VERLAG - WIEN NEW-YORK, 1975, SUPPLEMENTUM
22, 104-119.

19 - MAINWARING A.R., AHMED A., HOPKINSON J.M., ANDERSON P. - A CLINICAL
AND ELECTROMICROSCOPIC STUDY OF A CALCIFYING EPITHELIAL ODONTOGENIC TUMOR.
J. CLIN. PATN. 1971, 24, 152-158.

20 - P. PAGES et A. PAGES - REMARQUES SUR L'HISTOLOGIE DES CRANIOPHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O. 1955, 27, (n° 3), 144-155.

21 - PETITO C.K. de GIROLAME U., EARLE K.M. - CRANIOPHARYNGIOMAS, A CHIRUR-
GICAL AND A PATHOLOGICAL REVIEW.
CANCER (Philad.) 1976, 37 (4), 1944-1952.

22 - PICARD, PEETERS, MONTJOIE - LE PROBLEME DES RAPPORTS HISTOGENIQUES ENTRE
L'ADAMANTINOME, LE CRANIOPHARYNGIOME, LE BASO-CELLULAIRE A DIFFERENCIATION
ADAMONTINOIDE.
BULL. ASS. FRANC. POUR L'ETUDE DU CANCER 1959, 4, 798-819.

23 - J. POIRIER, J. RAGADOT - HYPOPHYSE ET ANTEHYPOPHYSE PATHOLOGIQUE, ANA-
TOMIE PATHOLOGIQUE.
CAH. INTEGRES MEDECINE 1973, (n° 57), 29-34.

24 - J. POIRIER, R. ESCOUROLLE - ANATOMIE PATHOLOGIQUE DES TUMEURS INTRA-CRA-
NIENNES.
E.M.C. 17205 A 10, 7, 1975, 13.

25 - ROUSSY, MOSINGER - LES ILOTS PARAMALPIGHIENS DE L'HYPOPHYSE HUMAINE.
REVUE NEUROL. 1935, 1, 731.

26 - SEEMAYER T.A., BLUNDELL J.S., WIGGLES NORTH F.W. - PITUITARY CRANIOPHARYN-
GIOMA WITH TOOTH FORMATION.
CANCER 1972, 29, 423-430.

27 - M. TOMMASI - ANATOMIE DES TUMEURS DE LA REGION SELLAIRE A EXPRESSION ENDOCRINIENNE.

C.M.L. Numéro Spécial 1964, 9-21.

28 - TOMMASI M. - ELEMENTS DE NEUROPATHOLOGIE.

SIMEP EDIT. LYON, 1967, 211 p.

29 - M. TOMMASI - ASPECTS PATHOLOGIQUES THEORIQUES ET PRATIQUES DES TUMEURS INTRA-CRANIENNES.

C.M.L. 1968, 44, 99-110.

30 - VANGILBER J.C., INUKAI J. - GROWTH CHARACTERISTICS OF EXPERIMENTAL INTRA CEREBRALLY TRANSPLANTED ORAL EPITHELIUM.

J. NEUROSURG. 1973, 38, 608-615.

31 - YOUNG H.F., FUY S., FRATKIN M.J. - ORGAN CULTURE OF CRANIOPHARYNGIOMA AND ITS CELLULAR EFFECTS INDUCED BY COLLOIDAL CHROMICPHOSPHATE.

J. OF NEUROPATHOLOGY AND EXPERIMENTAL NEUROLOGY 1976, 35 (4), 404-412.

ASPECTS ENDOCRINIENS

32 - BERNHEIM M., BERTRAND J., PELLET N. - ASPECTS ENDOCRINIENS DES CRANIOPHARYNGIOMES CHEZ L'ENFANT.

ARCH. FR. PED. 1963, 20, 195.

33 - CRIGLER J.F., MATSON D.D., NIAL A.E. - ENDOCRINE AND METABOLIC OBSERVATIONS IN CHILDREN WITH CRANIOPHARYNGIOMAS BEFORE AND AFTER CHIRURGICAL TREATMENT.

J. DIS. CHILD. 1959, 98 (4), 525-526.

34 - FRASIER S., SMITH F.G. - RETURN OF NORMAL GROWTH FOLLOWING REMOVAL OF A CRANIOPHARYNGIOMA.

AMES J. DIS. CHILD. 1968, 116, 311-314.

35 - GUINET P., PUTELAT R., TOMMASI M., DESCOURS C., FRANCHET G. - UN CAS DE CRANIOPHARYNGIOME AVEC GALACTORRHEE ET AMENORRHEE.

ANN. D'ENDOCRINOLOGIE 1961, 22 (3), 385-389.

36 - HOLMES L.B., ANDREW F.G., MITCHELL T.R., SO ELDNER J.S., CRAWFORD J.D. - NORMAL GROWTH WITH SUBNORMAL GROWTH-HORMONE LEVELS.

NEW ENGL. J. MED. 1968, 279, 11, 559-566.

37 - HUTIN R. - CRANIOPHARYNGIOMES, ASPECTS ENDOCRINIENS.
THESE PARIS 1958.

- 38 - JENKINS J.S., GILBERT C.J., ANG V. - HYPOTHALAMIC-PITUITARY FUNCTION IN PATIENTS WITH CRANIOPHARYNGIOMAS.
J. CLIN. ENDOCRINOL. METAB. 1976, 43 (2), 394-399.
- 39 - J.C. JOB, J. LAMBERTZ - L'INSUFFISANCE HYPOTHALAMO HYPOPHYSIAIRE DES ENFANTS OPÉRÉS DE CRANIOPHARYNGIOMES.
JOURN. PARISIENNES PEDIATR. 1966, 7/8 - 297.
- 40 - KENNY F.M. - ITURZAETA N.F., MINTZ D., DRASH L., GARCES L.Y., SUSEN A., ASKARI H.A. - IATROGENIC HYPOPITUITARISM IN CRANIOPHARYNGIOMA UNEXPLAINED CATCH-UP GROWTH IN THREE CHILDREN.
J. OF. PEDIATRICS 1968, 72, 766-775.
- 41 - KLOTZ M.P., J.P. RAYMOND, F. BEAUFILS et G. GUIOT - ADIPSIE ET SYNDROME DE KORSAKOFF APRES INTERVENTION HYPOTHALAMO HYPOPHYSIAIRE POUR CRANIOPHARYNGIOME.
ANNALES D'ENDOCRINOLOGIE PARIS 1973, 34 (n° 2), 158-163.
- 42 - KRAYENBUHL H., PRADER A. - TRAITEMENT ENDOCRINIEN DES TROUBLES DE LA CROISSANCE CHEZ LES MALADES OPÉRÉS D'UN CRANIOPHARYNGIOME.
NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 223-233.
- 43 - R. LAFON, P. PAGES, R. LABAUGE, J. MINVIELLE, GOLIVIER - ASPECTS ENDOCRINIENS DES CRANIOPHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O. 1955, 27 (n° 3), 160-162.
- 44 - LAMBERTZ J. - CRANIOPHARYNGIOME DE L'ENFANT, LES ASPECTS ENDOCRINIENS, A PROPOS DE 24 OBSERVATIONS.
THESE PARIS 1966.
- 45 - S. NISHIDA, S. ANDO, K. KITAMURA, M. TOMONAGA - EFFECTS OF SURGICAL TREATMENT ON HYPOTHALAMO-PITUITARY ADRENOCORTICOL FONCTIONS IN PITUITARY CROMOPHOBE ADENOMA AND CRANIOPHARYNGIOMA.
ENDOCRINOLOGIA EXPERIMENTALIS 1974, 8, 269-280.
- 46 - PELLET N., BERTRAND J., PRADON M. - LES EXPLORATIONS ENDOCRINIENNES DANS LES CRANIOPHARYNGIOMES DE L'ENFANT.
NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 331-314.
- 47 - PIERRON H., CHARVET J.P., JACQUET Ph. - LES SUITES ENDOCRINIENNES DES CRANIOPHARYNGIOMES OPÉRÉS CHEZ L'ENFANT. ETUDE DE 7 CAS RECENTS.
PEDIATRIE 1971, 26, 823-837.
- 48 - D. ROSENBERG, I. DAVID, K. BERTRAND, A. RUITTON, UGLIENGO, C. LAPRAS, C. PICOT, P. MONNET - CRANIOPHARYNGIOME REPRISE DE CROISSANCE APRES L'INTERVENTION MALGRÉ DEFICIT EN HORMONE SOMATOTROPE.
LYON MED. 1970, 223 (n° 16), 847-857.
- 49 - ZIMMERMAN T.S., WHITE M.G., DAUGHADAY W.H., GOETZ Z.C. - HIPOPITUITARISM WITH NORMAL OR INCREASED HEIGHT.
AM. J. OF. MEDICINE 1976, 42, 1, 146-150.

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE ET ISOTOPIQUE

- 50 - AMBROSE J. - COMPUTERIZED TRANSVERSE AXIAL SCANNING (TOMOGRAPHY) PART 2, CLINICAL APPLICATION.
BRITISH. J. OF RADIOLOGY 1973, 46, 1023-1047.
- 51 - AMBROSE J. - AN ASSESSMENT OF THE ACCURACY OF COMPUTERIZED TRANSVERSE AXIAL SCANNING (E.M.I. SCANNER) IN THE DIAGNOSIS OF INTRACRANIAL TUMORS.
BRAIN 1975, 93 (4), 569-582.
- 52 - BACKLUND E.O. - RADIOGRAPHIC "STAINING" OF A SOLID CRANIOPHARYNGIOMA IN VIVO.
NEURORADIOLOGY 1974, 7, 37-39.
- 53 - BAKER H.L. Jr. - ANGIOGRAPHIC DELINEATION OF SELLAR AND PARASELLAR MASSES
RADIOLOGY 1972, 104, 67-78.
- 54 - BARNETT D.J. - RADIOLOGIC ASPECTS OF CRANIOPHARYNGIOMAS.
RADIOLOGY 1959, 72, (1), 14-18.
- 55 - BLOCK M.A., GOREE J.A., TIMENEZ J.P. - CRANIOPHARYNGIOMA WITH OPTIC CANAL ENLARGEMENT SIMULATING GLIOMA OF THE OPTIC CHIAM.
J. NEUROSURG. 1973, 39, 523-527.
- 56 - M. BOCHU, G. CRASSES - LA SELLE TURCIQUE NORMALE - ETUDE RADIOLOGIQUE.
LYON MED. 1974, 231 (9), 797-805.
- 57 - C. BOZO-BAMBERGER - EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES DES CRANIOPHARYNGIOMES.
GAZ. MED. FRANCE 1973, 30 (32), 5211-5222.
- 58 - BRIHAYE J., BARREDO F. - L'ASPECT RADIOGRAPHIQUE DES CALCIFICATIONS DES CRANIOPHARYNGIOMES.
NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 303-306.
- 59 - CASTAIGNE P. - ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE.
REV. PRAT. 1960, 10 (12), 1237-1254.
- 60 - CROUZET F., MARTY M., BARGE - EXPLORATIONS RADIOLOGIQUES DES TUMEURS SELLAIRES.
R.M.A.F. 1972, 1 (5), 153-166.
- 61 - DI CHIRO G., NELSON K.B. - THE VOLUME OF THE SELLA TURCICA.
AMER J. ROENTGEN 1962, 87, 989-1008.
- 62 - GEORGES A.E., SALAMIN G., KRICHEFF I.I. - ARTERIOGRAPHY OF THE THIRD VENTRICLE PATHOLOGIC ANATOMY IN "ADVANCES IN CEREBRAL ANGIOGRAPHY" G. SALAMON INSERM SPRINGER VERLAG.
BERLIN HEIDELBERG NEW-YORK 1975, 49-54.

- 63 - J. GERAUD, G. GAZORTHES, J. ROULLEAU - DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE DES CRANIOPHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O. 1955 , 27 (2), 106-120.
- 64 - HARWOOD-NASCH D.C. - COMPUTED CRANIAL TOMOGRAPHY IN CHILDREN WITH INTRACRANIAL NEOPLASM. IN "ADVANCES IN CEREBRAL ANGIOGRAPHY" Ed. G. SALAMON INSERM SPRINGER VERLAG.
BERLIN WEIDELBERG NEW-YORK 1975, 349-352.
- 65 - KRAMER R.A., POOLE J., MODDY D.M., NEWTON T.M. - ANGIOGRAPHY IN CRANIOPHARYNGIOMA RADIOLOGY, 1972, 109 (1), 99-103.
- 66 - J. LEGRE, M. DUFOUR, A. DEBAENE, J.L. LESTO - LA SELLE TURCIQUE. EXAMENS, VARIATIONS, ASPECTS PATHOLOGIQUES.
C.M. 1972, 94 (38) , 5975-5985.
C.M. 1973, 95 (7), 1190-1199.
- 67 - LUKIC V., ANCRI D. - DIAGNOSTIC PAR LES RADIOISOTOPES DES PROCESSUS TUMORAUX CEREBRAUX ET ORBITAIRES CHEZ L'ENFANT.
CONCOURS MED. 1973, 95 (51), 7822-7831.
- 68 - MACKENZIE K.G., SOSMAN H.C. - THE ROENTGENOLOGICAL DIANOSIS OF CRANIOPHARYNGEAL POUCH TUMORS.
AMES J. ROENTGENOL 1924, 11, 171-176.
- 69 - MARTINEZ FARINAS L.O. - THE SELLAR CRANIAL INDEX.
RADIOLOGY 1976, 88, 264-267.
- 70 - MAZOYER J.F. - TUMEURS DE LA REGION OPTOCHIASMATIQUE.
In "L'ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE FRACTIONNEE AVEC TOMOGRAPHIE" p. 43-53,
THESE LYON 1975.
- 71 - MEALY J. Jr. - BRAIN SCANNING ON CHILDHOOD.
J. PEDIAT. 1966, 69, 399-405.
- 72 - J. METZGER, BEN HAMIDA - LES CALCIFICATIONS INTRACRANIENNES.
Concours Med. 23 mai 1970, n° 21, Supplément.
- 73 - NAIDICH T.P., PINTO R.S., KUSHNER - EVALUATION OF SELLAR AND PARASELLAR MASSES BY COMPUTED TOMOGRAPHY.
RADIOLOGY 1976, 120 (1), 91-99.
- 74 - NUMAGUONI Y., MARC J.A., BALSYS R. - UNUSUAL ANGIOGRAPHIC MANIFESTATIONS OF CRANIOPHARYNGIOMA : A CASE REPORT.
NEURORADIOLOGY 1976, 9, 215-218.
- 75 - PLAGNE R., VEYRE A. - DIAGNOSTIC DES TUMEURS INTRA-CRANIENNES, LES RADIOISOTOPES EN NEUROCHIRURGIE.
NEUROCHIRURGIE 1976, 22 (4), 311-334.
- 76 - N. POUYANNE, P. LEMAN, M. GOT - LA CISTERNOGRAPHIE DANS LES TUMEURS JUXTASELLAIRES.
O.N.O. 1955, 27 (3), 162-163.

77 - SCHMITZ A.L., HAVESON S.B., HANNA D. - ABNORMAL INTRACRANIAL CALCIFICATIONS TUMORS DEFORMITIES IN THE SUPRASELLAR REGION.
In "ILLUSTRATIVE CRANIAL REURORADIOLOGY". AMERICAN LECTURE SERIES Ch. C. PUBLISHER SPRINGFIELD ILLINOIS 1967, 35-210.

78 - WACKENHEIM A., ESCUDERO L. - MASSES DE LA REGION SELLAIRE ET DU III^e VENTRICULE.
In "ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE FRACTIONNEE NORMALE ET PATHOLOGIQUE". Ed. DOIN PARIS 1969, 211-219.

REVUE GENERALE. CLINIQUE. TRAITEMENT. RESULTATS

79 - ALMQUIST S. - BRAIN NECROSIS AFTER IRRADIATION OF THE HYPOPHYSIS IN CUSHING'S DISEASE.
ACTA RADIOL. 1964, 2, 179-188.

80 - ARSENI C., MARETSIS M. - CRANIOPHARYNGIOMA,
NEUROCHIRURGIA (Stuttgart) 1972, 15, 25-32.

81 - AZAR KIA B. - NEONATAL CRANIOPHARYNGIOMA.
CASE REPORT, J. NEUROSUR. 1975, 42 (1), 91-93.

82 - BACKLUND E.O. - STUDIES OF CRANIOPHARYNGIOMAS - I. TREATMENT : PAST AND PRESENT.
ACTA. CHIR. SCAND 1972, 138, 743-747.

83 - BACKLUND E.O. - STUDIES OF CRANIOPHARYNGIOMAS - II. TREATMENT BY STEREOTAXIS AND RADIOSURGERY.
ACTA. CHIR. SCAND 1972, 138, 749-759.

84 - BACKLUND E.O. - STUDIES OF CRANIOPHARYNGIOMAS - III. STEREOTAXIC TREATMENT WITH INTRACYSTIC YTHRIUM 90.
ACTA. CHIR. SCAND 1973, 139, 237-247.

85 - BACKLUND E.O. - STUDIES OF CRANIOPHARYNGIOMES - IV. STEREOTAXIC TREATMENT WITH RADIOSURGERY.
ACTA. CHIR. SCAND 1973, 139, 344-351.

86 - BACKLUND E.O. - STEREOTAXIC TREATMENT OF CRANIOPHARYNGIOMAS.
ACTA NEUROCHIRG. (Wien) 1974, 21, 177-183.

87 - BAILEY P. - INTRACRANIAL TUMORS.
2ND. EDN. : CHARLES C. THOMAS SPRINGFIELD ILLINOIS U.S.A. 1948, 113-137.

88 - M. BANNA, HOARSE R.D., STANLEY P, TILL K. - CRANIOPHARYNGIOMA IN CHILDREN.
THE JOURNAL OF PEDIATRICS 1973, 83, 781-785

89 - M. BANNA M.D. - CRANIOPHARYNGIOMA IN ADULTS.
SURG. NEUROL. 1973, 1, 202-204

- 90 - M. BANNA - CRANIOPHARYNGIOMA : BASED ON 160 CASES.
BR. J. OF RADIOLOGY 1976, 49, 206-223.
- 91 - BARTLETT J.R. - CRANIOPHARYNGIOMAS A SUMMARY OF 85 CASES.
J. NEUROL. NEURO. SURG. PSYCHIAT. 1971, 34 (1), 37-41.
- 92 - BARTLETT J.R. - CRANIOPHARYNGIOMA AN ANALYSIS OF SOME ASPECTS OF SYMPTOMATOLOGY RADIOLOGY AND HISTOLOGY.
BRAIN 1971, 94, 725-732.
- 93 - BATAINI J.P., ENNUYER A., DHERMAIN P., JAULERRY C. DIAZ de BEDOYA L.V.
RADIOThERAPIE DES TUMEURS CEREBRALES DE L'ADULTE A L'EXCLUSION DES GLIOMES HEMISPHERIQUES.
NEUROCHIRURGIE 1975, 21 (5), 391-400.
- 94 - BERRY R.G., SCHLEZINGER N.S. - RATHKE CLEFT CYSTS.
A.M. A. ARCH. NEUROL. 1965, 1, 48-58.
- 95 - BLOOM H.J.G., HARMER C.L. - CRANIOPHARYNGIOMAS.
BR. MED. J. 1972, 288-289.
- 96 - BLOOM H.J.G. - RADIOTHERAPY OF PITUITARY TUMOURS.
In "PITUITARY TUMOURS" J.S. JENKINS, ED. LONDON, butter worths, 1973, 165-197.
- 97 - BLOOM H.J.G., M.D. - COMBINED MODALITY THERAPY OF INTRA-CRANIAL TUMORS.
CANCER 1975, 35, 11-120.
- 98 - M. BRUNAT - LES TUMEURS INTRACRANIENNES DE L'ENFANT.
C.M.L. 1968, 44, 113.
- 99 - L. CALMETTES, F. DEODATTI - SYMPTOMATOLOGIE OPHTALMIQUE DES CRANIO-PHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O., 1955, 27 (n° 2), 99-105.
- 100 - J. CALVET, J. CLAUX - LE TRAITEMENT PAR VOIE BASSE DES CRANIOPHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O. 1955, 27 (n° 2), 121-128.
- 101 - CAMPBELL J.B., HUDSON F.M. - CRANIOBUCCAL ORIGIN, SIGNS AND TREATMENT OF CRANIOPHARYNGIOMAS.
SURGERY, GYNECOLOGY AND OBSTETRICS CHICAGO 1960, 3 (2), 183-191.
- 102 - CARPENTER R.C., CHAMBERLIN G.W., FRAZIER C.H. - THE TREATMENT OF HYPO-PHYSEAL STALK TUMORS BY EVACUATION AND INDICATION.
AM. J. ROENTGENOL 1937, 38, 162-177.
- 103 - CHADDUCK W.M., MELVILLE Roberts - LONG TERM SURVIVAL WITH CRANIOPHARYNGIOMA REPORT OF PATIENT IN 19TH YEAR AFTER TREATMENT, SEEN FOR A SECOND INTRA-CRANIAL TUMOR.
J. NEUROSURG. 1966, 25, 312-314.

- 104 - CONSTANS J.P., SCHLIENGER M. - CRANIOPHARYNGIOMES .
In "RADIOTHERAPIE DES TUMEURS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL DE L'ADULTE", RAP-
PORT AU 25e CONGRES DE NEUROCHIRURGIE DE LANGUE FRANCAISE, 1975, 21 (supp.2),
132-133.
- 105 - COOPER P.R., RANSONOFF - CRANIOPHARYNGIOMA ORIGINATING IN THE SPHE-
NOID BONE.
J. NEUROSURG. 1972, 36, 102-106.
- 106 - CUSHING H. - SURGICAL EXPERIENCES WITH PITUITARY DISORDERS.
J. AMES. MED. ASS. 1914, 63, 1515.
- 107 - CUSHING H. - THE CRANIOPHARYNGIOMAS.
In "INTRA-CRANIAL TUMORS" ED. BAILLIERS TINDALL AND COX, LONDON, 1932, 93-98.
- 108 - CRITCHLEY M., IRONSIDE R.N. - THE PITUIRARY ADAMANTINOMATA.
BRAIN 1926, 49, 437-481.
- 109 - CROMPTON M.R. - DELAYED RADIONECROSIE OF THE BRAIN FOLLOWING RADIA-
TIONS OF THE PITUIRARY.
BRAIN 1961, 84, 85-101.
- 110 - DON M. LONG, M.D., SHELLEY N. CHOU M.D. - TRANSCALLOSAL REMOVAL OF
CRANIOPHARYNGIOMA WITHIN THE THIRD VENTRICLE.
J. NEUROSURG. 1973, 39, 563-567.
- 111 - DROGUET P., ROUGERIE J. - LES CRANIOPHARYNGIOMES.
ENCYCLO. MED. CHIR. 17345 A 10, 4, 1963.
- 112 - DUFFY W.C. - HYPOPHYSIAL DUCT TUMORS. A REPORT OF THREE CASES AND
FOURTH CASES OF CYST OF RATHKE'S POUCH.
ANN. SURG. 1920, 72, 537-555.
- 113 - EISENBERG H.M., SARWAR M. SCHOCHET S. - SYMPTOMATIC RATHKE'S CLEFT
CYST CASE REPORT.
J. NEUROSURG. 1976, 45 (5), 585-588.
- 114 - ERDHEIM J. - J, ÜBER HYPOPHYSENGANGGESCH WÜLSTE UND HIRN CHOLE-
TEATOME - SIT ZIUNGSBERICHTE DER MATHEMATISCH,
NATURWISSENSCHAFTLICHEN KLASSE DER KAISERLICHEN AKADEMIE DER WISSENSCHAFTEN
1904, 113, Abteilung LLL, 537-726.
- 115 - FRAZIER C.M., ALPERS B.J. - TUMORS OF RATHKE'S KLEFT .
ARCH. NEUROL. PSYCHIAT. 1934, 32, 973-984.
- 116 - L. GAYRAL, L. FOURNY - SEMIOLOGIE PSYCHIATRIQUE DES CRANIOPHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O. 1955, 27 (n° 2), 87-89.
- 117 - J. GERAUD, L. GLEIZES, L. RIBAUT, A. RASCOL, Ch. GREZES-RUEFF - SEMIOLOGIE
NEUROLOGIQUE ET ENDOCRINIENNE DES CRANIOPHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O. 1955, 27 (n° 2), 72-86.

118 - GORDY P.D., PEET M.M., KAHN E.A. - THE SURGERY OF THE CRANIOPHARYNGIOMAS.

J. NEUROSURG. 1949, 6, 503-517.

119 - GREENWOOD J. - RADICAL SURGERY OF TUMORS OF THE THALAMUS, HYPOTHALAMUS AND THIRD VENTRICLE AREA.

SURG. NEUROL. 1973, 1, 29-33.

120 - C. GROS, R. CAZABAN, B. VLAHOVITCH, M. LEVALLOIS - REFLEXIONS SUR UNE SERIE DE CRANIOPHARYNGIOMES (15 cas).

REVUE O.N.O. 1955, 27 (n° 3), 156-160.

121 - GROVER W.D., L.B. RORKE - INVASIVE CRANIOPHARYNGIOMA.

J. NEUROL. NEUROSURG. AND PSYCHIAT. 1968, 31, 580-582.

122 - GUIOT G., NAMIN P. - L'ABORD DES TUMEURS RETRO-CHIASMATIQUES PAR VOIE SOUS-TEMPORALE.

NEUROCHIRURGIE 1955, 1 (2), 226-277.

123 - GUIOT G. - PAR OU FAUT-IL ABORDER L'HYPOPHYSE ?

PRESSE MED. 1970, 78, 209-210.

124 - HAGUENAUER J.P., GOUTELLE A. - LA CHIRURGIE DES TUMEURS HYPOPHYSAIRES PAR VOIE TRANS-SPHENOIDALE. A PROPOS DE 164 OBSERVATIONS.

ACTA OTORHINOLARYNGOLOG. BELG. 1975, 29 (7), 1085-1100.

125 - HAMBERGER C.A. - SURGICAL TREATMENT OF CRANIOPHARYNGIOMA RADICAL REMOVAL BY THE TRANSPHENOIDAL APPROACH.

ACTA OTOLARYNG. 1961, 52, 285-292.

126 - HARDY J., LALONDE J.L. - EXERESE PAR VOIE TRANSSPHENOIDALE D'UN CRANIOPHARYNGIOME GEANT.

UNION MED. CANADA 1963, 92, 1124-1129.

127 - HARDY J., VEZINA J.L. - TRANSSPHENOIDAL NEUROSURGERY INTRA-CRANIAL NEOPLASM.

ARCH. NEUROL. 1976, 15, 261-273.

128 - HARRIS J.R., LEVENE M.B. - VISUAL COMPLICATIONS FOLLOWING IRRADIATION FOR PITUITARY ADENOMAS AND CRANIOPHARYNGIOMAS.

RADIOLOGY 1976, 120, (1), 167-171.

129 - HAYMAKER W. M.D. - IN BING'S LOCAL DIAGNOSIS.

In NEUROLOGICAL DISEASES. ED. THE V. MOSBY COMPANY 1969, SAINT LOUIS MISSOURI U.S.A.

130 - HOFF J.T. PATTERSON R.H. - CRANIOPHARYNGIOMAS IN CHILDREN AND ADULTS.

J. NEUROSURG. 1972, 36, 299-302.

131 - HONDA MIRAKI, TOSHIO SHINOHARA, KOMEI VEK - THERAPEUTIC EXPERIENCE WITH BLEOMYCIN IN CRANIOPHARYNGIOMA.

30 TH CONGRESS OF THE JAPAN NEUROSURGICAL SOCIETY DECEMBER 1971, TOKYO.

132 - INGRAMAM F.D., SCOTT J.W. - CRANIOPHARYNGIOMAS IN CHILDREN.
J. PEDIAT. 1946, 29, 95.

133 - IRSIGLER F.J. - CONSIDERATIONS CLINIQUES ET CHIRURGICALES SUR LES CRANIO-PHARYNGIOMES ET LES KYSTES SUPRA-SELLAIRES.
NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 242-252.

134 - JACKSON H. - CRANIOPHARYNGEAL DUCT TUMORS.
J.A.M.A. 1916, 1082-1084.

135 - JEFFREY L., RUSH M.D., John A. KUSSKE M.D., Don R. DE FEO M.D., HENRY W. PRIBRAM M.D. - INTRAVENTRICULAR CRANIOPHARYNGIOMA.
NEUROLOGY 1975, 25, 1094-1096.

136 - E.A. KANN, HH GOSCH, J.F. SEEGER, S.P. HICKS - FORTY FIVE YEARS EXPERIENCE WITH THE CRANIOPHARYNGIOMA.
SURG. NEUROL. 1973, 1, 5-12.

137 - E.L. KATZ - LATE RESULTS OF RADICAL EXCISION OF CRANIOPHARYNGIOMAS IN CHILDREN.
J. NEUROSURG. 1975, 42 (n° 1), 86-90.

138 - KAYAN A., EARL C.J. - COMPRESSIVE LESIONS OF THE OPTIC NERVES AND CHIASM. PATTERN OF RECOVERY OF VISION FOLLOWING SURGICAL TREATMENT.
BRAIN 1975, 98 (1), 13-28.

139 - H.B. KENNEDY, RAJ S. SMITH - EYE SIGNES IN CRANIOPHARYNGIOMA.
BRIT. J. OPHTALMOL. 1975, 59, 689-695.

140 - Mc. KISSOCK, W., FORD R.K. - RESULTS OF TREATMENT OF THE CRANIOPHARYNGIOMAS.
J. NEUROL. NEUROSURG. PSYCHIATRY 1966, 29, 475-482.

141 - W.T. KOOS, M. MILLER - CRANIOPHARYNGIOMAS.
In "INTRACRANIAL TUMORS OF INFANTS AND CHILDREN" 1 vol. 1971, ED. C.V. MOSBY Cie, SAINT LOUIS AND GEORG THIEME VERLAG STUTTGART, 188-213.

142 - KRAMER S., Mc KISSOCK, CONCANNON J.P. - CRANIOPHARYNGIOMAS, TREATMENT BY COMBINED SURGERY AND RADIATION THERAPY.
J. NEUROSURG. 1961, 18, 217-226.

143 - KRAMER S., SOUTHARD M., MANSFIELD C.M. - RADIOTHERAPY IN THE MANAGEMENT OF CRANIOPHARYNGIOMAS FURTHER EXPERIENCE AND LATER RESULTS.
AM. J. ROENTGENOL, RADIUM THER NUCL. MED. 1968, 103, 44-52.

144 - KRAMER S. - RADIATION THERAPY IN THE MANAGEMENT OF CRANIOPHARYNGIOMA.
In "MODERN RADIOTHERAPY AND ONCOLOGY CENTRAL NERVOUS SYSTEM TUMOURS" T.J. DEELEY Ed. BUTTER WORTHS LONDON 1974, 204-223.

145 - H. KRAYENBUHL - DIE BEHANDLUNG DES KRANIOPHARYNGIOMAS.
MED. HYG. 1970, 28, 740-742.

146 - LAMBERTZ J. - CRANIOPHARYNGIOMES DE L'ENFANT.
ARCH. FRANC. PEDIAT. 1967, 24, 561-582.

147 - C. LAPRAS, A. GOUTELLE, J.P. DECHAUME - LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DES
TUMEURS DE LA REGION SELLAIRE A EXPRESSION ENDOCRINIENNE.
C.M.L. NUMERO SPECIAL 1964, 81-83.

148 - LAUNAY C, RIBADEAU-DUMAS G., MAILLARD L, CHADOUTAUD L - LA FORME
CACHECTISANTE DU CRANIOPHARYNGIOME.
ARCH. FRANC. PEDIAT. 1946, 3, 581-586.

149 - Y. LAZORTHES, F. BAYARD - ABORD TRANS-NASO SPHENOIDAL ET MICROCHI-
RURGIE DE LA SELLE TURCIQUE ET DE L'HYPOPHYSE.
REVUE MED. TOULOUSE 1974, 10, 639-654.

150 - G. LAZORTHES, H. ANDUZEACHER, L. CAMPAN - TRAITEMENT NEUROCHIRURGICAL
SOINS OPERATOIRES ET POST-OPERATOIRES.
REVUE O.N.O. 1955, 27 (n° 3), 129-140.

151 - LAZORTHES G., ESPAGNO J. - LES CRANIOPHARYNGIOMES RECIDIVANTS. LE
DRAINAGE INTRACRANIEEN (QUELQUES OBSERVATIONS).
NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 314-315.

152 - LEDDY E.T., MARSHALL T.M. - ROENTGEN THERAPY OF PITUITARY ADAMANTINOMAS
(CRANIOPHARYNGIOMAS).
RADIOLOGY 1951, 56, 384-393.

153 - J.M. LIMAL, J. LOSAY, R. RAPPAPORT - DIAGNOSTIC DES CRANIOPHARYNGIOMES.
GAZ. MED. FRANCE 1973, 80 (32), 5191-5209.

154 - LOVE J.G. MARSHALL T.M. - CRANIOPHARYNGIOMAS (PITUITARY ADAMANTINOMAS)
SURG. GYNÉC. OBSTET. 1950, 90, 591-601.

155 - LUYENDIJK VAN W. STAAL A., L.J. DOOREN - KRANIOPHARYNGIOMA IN SÄU-
GLINGSÄLTÄR.
ZBL. NEURO. CHIR. 1965, 26 (6), 302-309.

156 - MANSUY L., ALLEGRE G.E., DEROUGEMONT J., THIERRY A., PRADON Y. - LES
CRANIOPHARYNGIOMES CHEZ L'ENFANT, CONSIDERATION SUR UNE SERIE OPERATOIRE
DE 24 CAS.
NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 234-241.

157 - MASPES P.E., CASSINARI V., BERNASCONI V. - CRANIOPHARYNGIOMES A PHYSIO-
NOMIEANATOMO-CLINIQUE INHABITUELLE.
NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 315-323.

158 - MATSON D.D., CRIGLER J.F. - RADICAL TREATMENT OF CRANIOPHARYNGIOMAS.
ANN. SURG. PHILADEL. 1960, 152, 699-704.

159 - MATSON D.D. - CRANIOPHARYNGIOMA.
CLIN. NEUROSURG. 1964, 10, 116-129.

160 - MATSON D.D., CRIGLER J.F. - MANAGEMENT OF CRANIOPHARYNGIOMA IN CHILDHOOD.

J. NEUROSURG. 1969, 30, 377-390.

161 - F. MERCKY - LA VOIE TRANSPHENOIDALE DANS LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DES CRANIOPHARYNGIOMES ET DES KYSTES DE LA POCHE DE RATHKE. A PROPOS DE 15 CAS. THESE STRASBOURG 1974 N° 126.

162 - MORELLO G., MIGLIAVACCA F., FRERA C. - OBSERVATIONS SUR 62 CRANIOPHARYNGIOMES OPERES.

NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 308-311.

163 - NAKAGAWA Y., TSURU M. - POST OPERATIVE COURSE OF CRANIOPHARYNGIOMA. BRAIN NERVE (TOKYO) 1971, 23, 993-1002.

164 - NORTHFIELD D.W. - RATHKE-POUCH TUMORS.

BRAIN 1957, 80, 293-323.

165 - NORI A., GIAMUSSO V., CARTERIA, FRUGONI P. - CRANIOPHARYNGIOMES RESULTATS DE 36 CAS OPERES.

NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 306-308.

166 - NORSTRAND I.R. - CLINICAL STUDY OF CRANIOPHARYNGIOMAS OCCURING IN PERSONS OVER 40.

NEUROLOGY 1955, 5, 558-566.

167 - OBRADOR J., BLAZQUER M.G. - PITUITARY ABSESS IN A CRANIOPHARYNGIOMA. J. NEUROSURG. 1972, 36, 785-789.

168 - ONOHAMA Y., ABE M., TAKAMASHI M. - RADIATIONS THERAPY OF BRAIN TUMORS IN CHILDREN.

RADIOLOGY 1975, 115 (3), 687-693.

169 - ORTHNER H., RETTINGER E. - EIN INTRAVENTRIKULÄRES KRANIOPHARYNGEOM ZUGLEICH EIN BEITRAG ZUM HYPOTHALAMISCH-AUSGE-LOSTEN KORSAKOW-SYNDROM : VERGLEICHENDE UBERSICHT UBER DIE HYPOTHALAMISCH-AUS-LOSBAREN STORUNGEN DER MERK-FAHIGKEIT UND DES TREBLEBENS BEIM MENSCH UND TIER.

FORTSCHR. NEUROL. PSYCHIAT. 1965, 33, 299-331.

170 - PAILLAS J.E., SEDAN R., COMBALBERT A., LAVIEILLE J. - QUELQUES CONSIDERATIONS CLINIQUES ET THERAPEUTIQUES SUR LES CRANIOPHARYNGIOMES (A PROPOS DE 31 CAS OPERES).

NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 323-326.

171 - PAILLAS J.E., LECUIRE J. - CRANIOPHARYNGIOMES.

In "NOUVEAU TRAITE DE TECHNIQUE CHIRURGICALE" ED. MASSON PARIS 1975, 6, 203-207.

172 - PECKER J., FERRAND B., JAVALET A. - TUMEURS DU III^e VENTRICULE.

RAPPORT AU XVI^e CONGRES DE NEUROCHIRURGIE DE LANGUE FRANCAISE, NEUROCHIRURGIE PARIS 1966, 12 (1), 2-136.

173 - PECKER J., FAIVRE J., GUY G., JAVALET A., LE MENN G. - INDICATIONS CHIRURGICALES DANS LES TUMEURS DU PLANCHER DU III^e VENTRICULE.
NEUROCHIRURGIE PARIS 1966, 12 (6), 653-660.

174 - M. PELLET, R. FRANCOIS - LES CRANIOPHARYNGIOMES.
C.M.L. NUMERO SPECIAL 1964, 99-106.

175 - P. PESME, H. POUYANNE, P. LEMAN - IMPORTANCE DES TROUBLES VISUELS DANS LE DIAGNOSTIC DES CRANIOPHARYNGIOMES.
REVUE O.N.O. 1955, 27, (n° 3), 163-164.

176 - RECK F.C., MC. GOVERN E.R. - RADIATION NECROSIS OF THE BRAIN IN ACROMEGALY.
J. NEUROSURG. 1966, 25, 536-542.

177 - ROUGERIE J., FARDEAU M. - LES CRANIOPHARYNGIOMES.
RAPPORT A LA REUNION COMMUNE DES SOCIETES DE NEUROCHIRURGIE DE LANGUE FRANCAISE ET NEERLANDAISE GRONINGEN, HOLLANDE. MAI 1962, PARIS MASSON et Cie 1 Vol.

178 - J. ROUGERIE - CRANIOPHARYNGIOMES INDICATIONS THERAPEUTIQUES ET RESULTATS.
G. MED. DE FRANCE 1973, 80 (32), 5225-5232.

179 - J.M. SEGRESTAA, J. COPHIGNON, A. REY - TUMEURS HYPOPHYSAIRES ET HYPOTHALAMIQUES.
MEDICORAMA FEVRIER 1973, n°150, MARS 1973 n° 151.

180 - J.M. SEGRESTAA, J. COPHIGNON, A. REY - TUMEURS DE L'HYPOTHALAMUS ET DU III^e VENTRICULE.
MEDICORAMA 15 FEV. 1974 n° 169 - 28 FEV. 1974 n° 170, 4/8.

181 - SHARMA U., TANDON P.N., SAXENA K.K., SINGHAL R.M., BARUA J.D. - CRANIOPHARYNGIOMAS TREATED BY A COMBINATION OF SURGERY AND RADIOTHERAPY.
CLIN. RADIOL. 1974, 25 (1), 13-17.

182 - SCHLEZINGER N.S., THOMPSON R.A. - PITUITARY TUMORS WITH CENTRAL SCOTOMAS SIMULATING RETROBULBAR OPTIC NEURITIS.
NEUROLOGY 1967, 17, 782-788.

183 - A.A. SCHONDER M.D. - CRANIOPHARYNGIOMA IN THE ELDERLY PATIENT. CASE REPORT.
JOURNAL OF THE AMERICAN GERIATRICS SOCIETY, 1975, 23 (12), 545-547.

184 - STREJA D., TEICHER F., MARLISS E.B. - FIFTY YEAR SURVIVAL AFTER SURGERY FOR CRANIOPHARYNGIOMA.
J.A.M.A. 1975, 234 (5), 510-512.

185 - SVIEN H.J. - SURGICAL EXPERIENCE WITH CRANIOPHARYNGIOMAS.
J. NEUROSURG. 1965, 23, 148- 155.

186 - SVIEN H.J., LITZOW T.J. - REMOVAL OF CERTAIN HYPOPHYSEAL TUMORS BY THE TRANSANTRALSPHENOID ROUTE.
J. NEUROSURG. 1965, 23 (6), 603-611.

187 - SVOLOS D.G. - CRANIOPHARYNGIOMAS. A STUDY BASED ON 108 VARIFIED CASES. ACTA CHIRURGICA SCANDINAVICA SUPPLEMENT 1969, 403, 7-44.

188 - SWETT W.H. - RADICAL SURGICAL TREATMENT OF CRANIOPHARYNGIOMA. CLIN. NEUROSURG. 1976, 23, 52-79.

189 - TALALLA A. - TOTAL REMOVAL OF A CRANIOPHARYNGIOMA. TECHNICAL NOTE. ACTA NEUROCHIR. (WIEN) 1975, 32 (3/4), 297-301.

190 - B. THOMAS, J.D. THOMAS, V. LOFFREDO, R. MERGER - CRANIOPHARYNGIOME AVEC AMENORRHEE SECONDAIRE. C.M. 1975, 97, 45-48.

191 - R. VAN DEN BERGN, J.M. BRUCHER - L'ABORD TRANS-VENTRICULAIRE DANS LES CRANIOPHARYNGIOMES DU III^e VENTRICULE. ASPECTS NEURO-CHIRURGICAUX ET NEUROPATHOLOGIQUES. NEUROCHIRURGIE. PARIS 1970, 16 (n° 1), 51-65.

192 - VINCENT Cl., THIEBAUT F. - DIAGNOSTIC DES CRANIOPHARYNGIOMES. PARIS MED. 1941, 40-41 ; 191-200.

193 - VLAJIC I., WAPPEN SCHMIDT J., NOCKE-FINCK L. - VERLAUFSBEOBACHTUNG EINES KRANIOPHARYNGIOME. NEUROCHIRURGIE 1976, 19, 260-264.

194 - WAGENER H.P., LOVE J.G. - FIELDS OF VISION IN CASES OF TUMMORS OF RATHKE'S POUCH. ACH. OPHTAL. 1943, 29, 873-887.

195 - WEBER F., MORI Y. - CRANIOPHARYNGIOME CONGENITAL GEANT. HELV. PAEDIAT. ACTA 1976, 37, 261-270.

196 - WERTHEIMER P., DECHAUME J. - TUMEUR DE LA POCHE DE RATHKE. LYON MED. 1933, 151, 13-15.

197 - WERTHEIMER P., CORRADI M. - LES CRANIOPHARYNGIOMES APRES 40 ANS. ETUDE ANATOMO-CHIRURGIQUE ET RESULTATS OPERATOIRES A PROPOS DE 18 OBSERVATIONS. NEUROCHIRURGIE 1957, 3 (1), 2-3.

198 - WERTHEIMER P., DECHAUME J., CORRADI M., ROSIER X., ROCHE M. - ETUDE CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE DE 45 OBSERVATIONS DE CRANIOPHARYNGIOMES. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL - RESULTATS OPERATOIRES. J.M.L. 1957, 38, 397-406.

199 - WERTHEIMER P., LECUIRE J., LAPRAS C., GOUTELLE A. - LES CRANIOPHARYNGIOMES DE L'ADULTE A PROPOS D'UNE SERIE DE 34 OBSERVATIONS. NEUROCHIRURGIE 1962, 8, 300-303.

200 - WITT J.A., MAC CARTHY C.S., KEATING F.R. - CRANIOPHARYNGIOMA (PITUITARY ADAMANTINOMA) IN PATIENTS MORE THAN 60 YEARS OLD. JOURN. NEUROSURG. 1955, 12, 354-360.

201 - YASARGIL M. G. - CRANIOPHARYNGIOMA.

In "MICROSURGERY APPLIED TO NEUROSURGERY". ED. BY GEORG THIEME VERLAG
STUTTGART AND ACADEMIC PRESS NEW-YORK-LONDON 1969, 161-152.

ooooooooOooooooooo

APPENDICE :

TABLEAU DES OBSERVATIONS

Abréviations :

D.C. : dominante clinique

N : neurologique

O : ophtalmologique

E : endocrinienne

Localisation de l'expansion tumorale :

Pré. : localisation pré-chiasmatique

R.S. : localisation rétro-chiasmatique sous-ventriculaire

R.I. : localisation rétro-chiasmatique à prolongement intra-ventriculaire

I.S. : localisation intra-sellaire.

oOo

Obs.	AGE	SEXE	D.C.	LOCALISA- TION	SERVICE	OPERATEUR	RESULTAT - Durée, évolution ou recul
1	12	♀	N	R.S.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
2	62	♀	O	R.S.	Lecuire	Goutelle	Vivant 6,5 ans
3	14	♀	O	Pré.	Lecuire	Lapras	Vivant 5 ans
4	17	♂	N	R.S.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
5	45	♀	N	R.I.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
6	56	♀	O	R.S.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
7	7	♀	N	Pré.	Lecuire	Lapras	Vivant 8 ans
8	9	♀	N	R.S.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
9	10	♂	E	Pré.	Lecuire	Lapras	Vivant 10 ans - Récidive
10	11,5	♂	O	R.I.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
11	8,25	♀	O	R.S.	Lecuire	Lapras	Vivant 6 ans
12	47	♀	O	Pré.	Lecuire	Lapras	Vivant 8 ans
13	5,5	♂	N	R.S.	Lecuire	Lapras	Vivant 1 an
14	8,1	♀	N	R.S.	Lecuire	Lapras	Vivant 1,5 an
15	4	♀	E	R.S.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
16	36	♀	E	R.S.	Lecuire	Goutelle	Décès tardif 2ans, ins. surrénale
17	13,1	♀	E	R.S.	Lecuire	Lapras	Vivant 6 ans
18	38	♂	N	R.I.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
19	8,5	♂	E	R.S.	Lecuire	Lapras	Vivant 6 ans
20	12	♂	O	R.S.	Lecuire	Lapras	Vivant 6,5 ans
21	8	♀	O	R.I.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
22	61	♂	O	R.S.	Lecuire	Lapras	Décès précoce
23	4	♂	N	R.I.	Lecuire	Lapras	Décès secondaire, Méningite
24	32	♂	N	R.I.	Lecuire	Lapras	Vivant 4 ans

.../...

(Suite)

Obs.	AGE	SEXE	D.C.	LOCALISA- TION	SERVICE	OPERATEUR	RESULTAT - Durée, évolution ou recul
25	10	♂	E	R.S.	Lecuïre	Lapras	Décès tardif 3 ans - Récidive
26	15,5	♀	E	R.S.	Lecuïre	Lapras	Vivant 3,5 ans
27	12	♂	N	R.I.	Lecuïre	Lapras	Vivant 3,5 ans
28	50	♀	O	R.S.	Allègre	Goutelle	Vivant 1 an
29	16	♀	E	I.S.	Allègre	Goutelle	Vivant 5 ans
30	23	♀	E	R.S.	Allègre	Goutelle	Vivant 5,5 ans
31	23	♂	N	R.S.	Allègre	Goutelle	Décès tardif 4 ans - Récidive
32	50	♀	O	R.S.	Allègre	Goutelle	Décès précoce
33	3	♂	N	R.S.	Lecuïre	Lapras	Vivant 7 ans - récidence
34	34	♂	O	R.S.	Allègre	Goutelle	Vivant 0,5 an
35	32	♀	N	R.I.	Lecuïre	Lapras	Vivant 7 ans
36	26	♂	O	R.S.	Lecuïre	Goutelle	Vivant 9 ans
37	6	♀	N	R.S.	Lecuïre	Lapras	Vivant 9 ans
38	21	♀	N	R.I.	Allègre	Goutelle	Décès secondaire. Embolie pulmonaire
39	7	♂	N	R.S.	Mansuy	Fischer	Vivant 4 ans
40	36	♂	O	R.I.	Mansuy	Fischer	Décès précoce
41	70	♀	N	R.S.	Mansuy	Fischer	Décès précoce
42	34	♂	O	R.S.	Lecuïre	Lapras	Vivant 1 an
43	66	♂	O	Pré.	Allègre	Goutelle	Vivant 2 ans
44	5	♂	N	Pré.	Lecuïre	Lapras	Vivant 1 an
45	11	♀	O	R.S.	Allègre	Goutelle	Vivant 3 ans
46	14	♂	E	Pré.	Allègre	Goutelle	Vivant 3 ans
47	67	♀	O	Pré.	Allègre	Goutelle	Vivant 0,5 an
48	4	♂	E	R.S.	Lecuïre	Lapras	Décès tardif 5 ans-2 récidence

TABLE DES MATIERES



- <u>INTRODUCTION</u>	1, 2
- <u>ANATOMIE PATHOLOGIQUE</u>	3 à 11
I - Rappel embryologique	3, 4
II - Histogénèse des Craniopharyngiomes	4, 5
III - Aspects macroscopiques	5 à 7
IV - Etude microscopique	7 à 10
- <u>ETUDE CLINIQUE</u>	11 à 27
I - Incidence	11, 12
II - Etiologie	12 à 15
III - Nature du 1er symptôme	15 à 17
IV - La Dominante Clinique du tableau pré-opératoire	18 à 22
V - Etude des symptômes cliniques	22 à 27
- <u>EXAMEN NEURORADIOLOGIQUE</u>	28 à 32
I - Les examens contribuant au diagnostic de nature des Craniopharyngiomes	28 à 30
II - Les examens complémentaires	32, 32
- <u>LE TRAITEMENT</u>	33 à 46
I - Les voies d'abord	33 à 36
II - Les difficultés techniques rencontrées au cours de l'exérèse des Craniopharyngiomes	36 à 38
III - La qualité de l'exérèse pratiquée	38 à 40
IV - Le traitement médical complémentaire préventif	40 à 42
V - Les suites opératoires immédiates	42 à 44
VI - La radiothérapie complémentaire	44 à 46
- <u>RESULTATS ET PRONOSTIC</u>	47 à 75
I - La mortalité	47 à 52
II - Les récurrences cliniques	52 à 54
III - Les réinterventions	54, 55
IV - Les sujets actuellement vivants	55 à 58
V - Le pronostic	58 à 75
1° Les éléments du pronostic	58 à 68
2° Le pronostic fonctionnel	68 à 75

- <u>LES INDICATIONS</u>	76 à 85
I - Les indications avant l'intervention chirurgicale d'abord direct de la tumeur	76 à 78
II - Le choix des attitudes chirurgicales devant les problèmes posés par l'intervention et, pendant celle-ci	79 à 81
III - Les indications des traitements complémentaires après l'intervention	82, 83
IV - Les indications de l'utilisation des examens paracliniques pour la surveillance des malades	83
V - Les indications devant une récurrence clinique	84, 85
- <u>CONCLUSIONS</u>	86 à 88
- <u>BIBLIOGRAPHIE</u>	89 à 105
- <u>APPENDICE : Tableau des Observations</u>	106 à 108
- <u>TABLE DES MATIERES</u>	109, 110

ooooooooOoooooooooooo

